



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2019

Thèse N° 071/19

Maladie de Verneuil, épidémiologie, clinique et thérapeutique Expérience de l'Hôpital Militaire Moulay-Ismaïl de Meknès (A propos de 11cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 03/04/2019

PAR

M. EL AMNAOIR ACHRAF

Né le 28 Avril 1990 à Taounat

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hidrosadenite - Glande apocrine-obésité - Antibiotique - Chirurgie

JURY

M. ER RAMI MOHAMMED..... Professeur de Parasitologie - Mycologie	PRESIDENT
M. EL BENAYE JALAL..... Professeur agrégé de Dermatologie	RAPPORTEUR
M. OULEGHZAL HASSAN..... Professeur agrégé d'Endocrinologie et maladies métaboliques	} JUGES
M. ENNOUHIMOHAMED AMINE..... Professeur agrégé de Chirurgie réparatrice et plastique	
M. MOSTAFA RAFAIE..... Professeur assistant de Physiologie	MEMBRE ASSOCIE

PLAN

Introduction	12
Partie théorique	15
I. Rappel histologique	16
1. La Peau	16
a. L'épiderme	16
b. Le derme	16
c. L'hypoderme	17
2. La glande sudorale apocrine.....	18
II. Physiologie de la glande sudoripare apocrine	20
III. Histologie.....	21
IV. Epidémiologie.....	22
V. Physiopathologie	23
1. Facteurs génétique.....	24
2. Facteurs infectieux	26
3. Facteurs hormonaux	27
4. Facteurs immunitaires	28
5. Facteurs environnementaux	30
a. Tabac	30
b. Obésité.....	31
c. Les irritants locaux	31
VI. Classification	32
➤ Score de Hurley	32
VII. Diagnostic positif	37
1. Clinique	37
a. Les Critères diagnostics	37

b. Sous-ensembles cliniques	39
c. La Topographie	39
2. Paraclinique	42
VIII. Diagnostic différentiel	42
IX. Les maladies associées	43
1. Maladie avec occlusion folliculaire	43
2. Maladie inflammatoire	44
3. Syndrome métabolique	45
X. Evolution et pronostic	45
1. Evolution	45
2. Complication.....	47
3. Pronostic	48
a. Score de Sartorius et ses variantes	48
b. Echelle de sévérité PGA-HS	49
c. Score clinique de l'HS (HiSCR)	49
d. Echelle de la qualité de vie du patient (DLQI).....	50
XI. Traitement	55
1. Mesures hygiéno-diététiques	55
2. Traitement médical	56
a. Formes intermittentes	56
b. Formes chroniques mineures (Hurley 1 /2)	56
c. Formes chroniques majeures (Hurley 2 /3)	57
➤ Traitement hormonaux	58
➤ Les rétinoïdes	58

➤ Biothérapies	58
➤ Les anti-androgéniques	59
➤ Dapsone.....	59
➤ Colchicine.....	59
➤ Zinc	59
➤ Les corticoïdes	59
➤ Les anti-inflammatoires non stéroïdiens.....	58
3. Traitement chirurgical	60
4. Traitement physique	59
a. Lazer	61
b. Radiothérapie	61
MATERIELS ET METHODES	62
I. Matériels	63
II. Méthodes	63
RESULTATS	66
I. Epidémiologie	67
1. Le sexe	67
2. Age	68
3. Activité professionnelle	69
II. Clinique.....	70
1. Les facteurs de risques.....	70
a. Tabagisme	70
b. Obésité	70
c. Génétique	70
2. Les maladies associées	71

3. Les signes fonctionnels	72
a. Motif de consultation initial	72
b. Age de début de la maladie	70
c. Délai diagnostique de la maladie	71
4. Les signes physiques	73
5. Score de Hurley	75
III. Données paracliniques	76
1. Biologie	76
2. Bactériologie	76
3. Anatomopathologie	76
IV. Données thérapeutiques	75
1. Traitement médical	77
2. Traitement chirurgical	77
V. Evolution	78
DISCUSSION	79
I. Epidémiologie	80
1. Le sexe	81
2. Age	81
II. Analyse clinique	82
1. Les facteurs de risques	82
a. Tabagisme	82
b. Obésité	83
c. Les facteurs irritatifs	84
d. Génétique	84
2. Les pathologies associées	85

a. Acné.....	85
b. Kyste pilonidal	86
c. MICI.....	86
d. Dermatoses neutrophiliques	86
e. Les pathologies rhumatologiques	86
f. Cancers extra-cutanés	87
3. Les signes fonctionnels	87
a. Motif de consultation initial	85
b. Age de début de la maladie	88
c. Délai diagnostique de la maladie	88
4. Signes physiques	89
➤ Topographie des lésions et nombre de territoires atteints	87
5. Diagnostic de sévérité	90
III. Analyse paraclinique	90
a. Imagerie	90
b. Biologie	91
c. Bactériologie	91
d. Anatomopathologie	91
IV. Analyse thérapeutique	92
1. Mesures hygiéno-diététiques	92
2. Traitement médical	92
a. Antibiothérapie	92
➤ Cycline	92
➤ Clindamycine-rifampicine	93
➤ Rifampicine-moxifloxacine-métronidazole	93

➤ Ertapénem.....	94
b. Dapsone	94
c. Rétinoïdes	94
d. Biothérapie	95
➤ Les anti-TNF	95
➤ Autres	96
3. Traitement chirurgical	96
V. Evolution et pronostic	95
1. Evolution	95
2. Complication	95
3. Score de DLQI	95
CONCLUSION	98
RESUME	100
REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE	104

LISTE DES ABREVIATIONS :

- %** : pourcentage.
- DLQI** : index dermatologique de qualité de vie.
- HS** : hidrosadénite suppurée.
- IL** : interleukine.
- IMC** : index de masse corporelle.
- MICI** : maladie inflammatoire chronique de l'intestin.
- MV** : maladie de Verneuil.
- TNF** : Facteur de nécrose tumorale.

LISTES DES FIGURES :

Figure 1 : coupe histologique de la peau.

Figure 2 : glande sudorale apocrine.

Figure 3 : image montrant le grade 1 (abcès unique).

Figure 4 : image montrant le grade 2 (fistule inguinale).

Figure 5 : image montrant le grade 2 (cicatrice hypotrophique en cordon).

Figure 6 : image montrant le grade 3 (fistules interconnectées) .

Figure 7 : la prédominance chez l'homme.

Figure 8 : la prédominance chez la femme.

LISTE DES GRAPHIQUES :

Graphique 1 : Répartition des malades selon le sexe.

Graphique 2 : Répartition des malades selon l'âge.

Graphique 3 : Répartition selon l'activité professionnelle.

Graphique 4 : Maladies associées retrouvées chez nos patients.

Graphique 5 : Principaux types de motifs de consultations.

Graphique 6 : Topographie des lésions.

Graphique 7 : Nombre de territoire atteint par personne.

Graphique 8 : Représentation de la répartition des différents grades de Hurley dans notre série.

Graphique 9 : Résultat du bilan biologique dans notre série.

LISTE DES TABLEAUX :

Tableau 1 : classification de Hurley

Tableau 2 : classification de Sartorius, modifiée par Revuz.

Tableau 3 : échelle de sévérité PGA - HS.

Tableau 4 : interprétation du Score de DLQI.

Tableau 5 : comparaison de la répartition de l'HS entre les deux sexes.

Tableau 6 : comparaison des moyennes d'âge de différentes études.

Tableau 7 : comparaison des différents taux de tabagisme retrouvés dans la littérature.

Tableau 8 : comparaison des taux d'IMC de cas des différentes séries.

Tableau 9 : comparaison entre différentes séries sur la présence de cas similaire familiaux.

Tableau 10 : comparaison entre différentes études sur la présence de maladies associées à l'HS.

Tableau 11 : comparaison de l'âge moyen de début de l'HS entre différentes études.

Tableau 12 : comparaison des délais diagnostics de l'HS selon les séries.

Tableau 13 : comparaison du nombre de territoires atteint entre les études de cas.

INTRODUCTION

Le terme «Hidrosadénite» vient de «hidros» signifiant sueur ; «adeno» signifiant glande, et «ite» signifiant Inflammation. Le terme «Suppurée ou Suppurativa» signifie quant à lui «formation de pus.» (1)

L'hidrosadénite suppurée, aussi connue sous le nom de maladie de Verneuil, acné inversée et maladie de Velpeau, (2) est une affection chronique, suppurative, fistulisante, d'évolution cicatricielle des follicules pilo-sébacés des régions cutanées où sont présentes des glandes apocrines: creux axillaires, plis inguinaux, région périnéo-fessière, aréoles, plis sous-mammaires, nuque et espaces rétro-auriculaires. Ces localisations peuvent être uni- ou bilatérales, touchant un seul ou plusieurs territoires. La lésion initiale de la maladie de Verneuil serait une infundibulo-folliculite avec atteinte secondaire des glandes apocrines par phénomène occlusif. (3)

Bien qu'elle soit fréquente, la maladie de Verneuil reste mal connue des médecins. Les patients atteints par cette maladie sont habituellement victimes d'un retard de diagnostic avec en moyenne une errance diagnostique d'environ 8,43 ans. (4)

L'évolution est chronique, se fait par poussées, et laisse des fistules et brides cicatricielles. Cela constitue une gêne considérable dans la vie du patient et retentit sur son psychisme et sa vie socioprofessionnelle. (5)

La physiopathologie de la maladie demeure non encore bien élucidée.

Ce n'est pas une maladie qui met en cause le pronostic vital, mais qui nuit gravement à la qualité de vie. (6)

Sur le plan thérapeutique, on a vu se développer ces dernières années nombreux traitements médicaux dans l'espoir de guérir ou au moins diminuer le nombre de

rechutes, allonger la durée des rémissions et améliorer la qualité de vie. Cependant les résultats sont variables et ne sont pas complètement satisfaisants. De ce fait, la chirurgie garde toujours son intérêt surtout en l'absence d'une prise en charge précoce. (5)

À travers l'analyse de 11 observations dans le service de dermatologie à l'hôpital militaire Moulay Ismail à Meknès, nous avons étudié les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de l'hidrosadénite suppurée dans notre contexte avec une revue de littérature sur les nouveautés physiopathologiques et thérapeutiques.

PARTIE

THEORIQUE

I. Rappels histologique :

1. Peau (figure 1)

La peau, nommée aussi tégument, recouvre l'ensemble du corps humain. Épaisse de seulement 1,5 mm en moyenne, elle représente pourtant près de 15 % de notre poids total.

La peau est constituée de trois couches : l'épiderme, le derme et l'hypoderme.

a. L'épiderme

En contact direct avec l'extérieur :

- Est aussi fin qu'une feuille de papier.
- Est recouvert d'un film hydrolipidique : un mélange de sueur et de sébum où se développent des micro-organismes, qui forme la flore cutanée. C'est la quantité et la qualité de ce film hydrolipidique qui détermine en partie le type de peau.
- Est lui-même composé de quatre couches : couche cornée, couche granuleuse, couche épineuse et couche basale.

Les cellules de la peau se renouvellent en moyenne tous les 30 jours. Ce rythme ralentit avec l'âge.

b. Le derme

Sous l'épiderme se trouve le derme :

- C'est la couche la plus épaisse de la peau.
- C'est là que se situent les glandes qui produisent la sueur (glandes sudoripares), les glandes qui produisent le sébum (glandes sébacées) et que se créent les poils.
- Le derme, constitué à 80 % d'eau, est la couche de la peau qui sert de réservoir à l'organisme et qui est responsable de l'hydratation de la peau.

c. L'hypoderme

L'hypoderme, la couche la plus profonde de la peau, est un tissu adipeux. Autrement dit, c'est une couche composée de graisse.

Chez l'homme, l'hypoderme est surtout réparti au niveau de l'abdomen et des épaules. C'est ce que l'on appelle un profil androïde.

Chez la femme, l'hypoderme est plus important au niveau des hanches, des fesses et des cuisses. C'est ce que l'on nomme le profil gynoïde. (7)

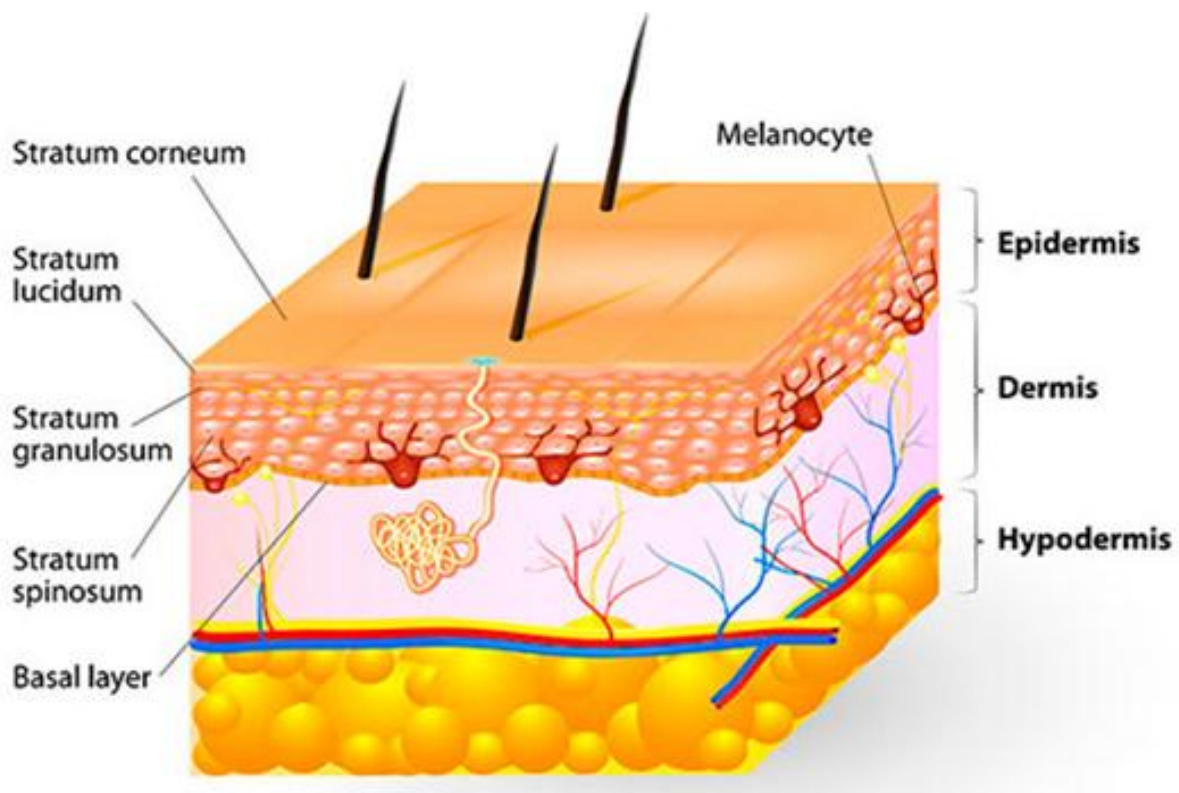


Figure 1 : coupe histologique de la peau. (8)

2. La glande sudorale apocrine : (figure 2)

Les Glandes sudoripares apocrines sont une variété de glandes sudoripares qui vont se former avec un follicule pilo-sébacé, à partir de ce follicule pilo-sébacé naissent des bourgeons latéraux formant les glandes sébacées et dans certains cas pouvant aboutir à la mise en place d'une autre structure glandulaire, qui sont ces glandes sudoripares apocrines. On va les retrouver dans certaines localisation : aisselles, région génitale, aréole, nombril mais il n'est pas exclu d'en retrouver ailleurs comme au niveau du cuir chevelu. Cependant, elles sont localisées préférentiellement comme cité ci-dessus et associées aux poils (à la différence des glandes sudoripares eccrines, qui sont indépendantes des poils). La sécrétion est sous un mode mérocrine (sueur plus riche en protéines, odorante après oxydation par bactéries situées au niveau de l'infundibulum pileaire, phéromones).

On va avoir une structure assez simple :

- Glomérule profond : portion sécrétrice (dans l'hypoderme), à épithélium simple prismatique (homogénéité des cellules qui compose ce glomérule), avec des lumières tubulaires plus dilatées, des cellules plutôt cylindriques, prismatiques, très éosinophiles, et des cellules myoépithéliales en bordure. Ce sont des glandes qui portent très mal leurs noms car les premiers observateurs pensaient qu'il s'agissait de glandes apocrines dû à leurs prolongements apicaux, mais ce sont des glandes mérocrines.

- Le Canal excréteur est court, cubique bistratifié (comme pour les glandes eccrines), s'abouchant à un follicule pileaire, au niveau de l'infundibulum. (9)

Le glomérule est très bien vascularisé par un réseau de capillaires sanguins.

Au niveau du derme, le canal est entouré de fibres nerveuses du système végétatif (orthosympathique) (10), ce sont des nerfs adrénérergiques. (11)

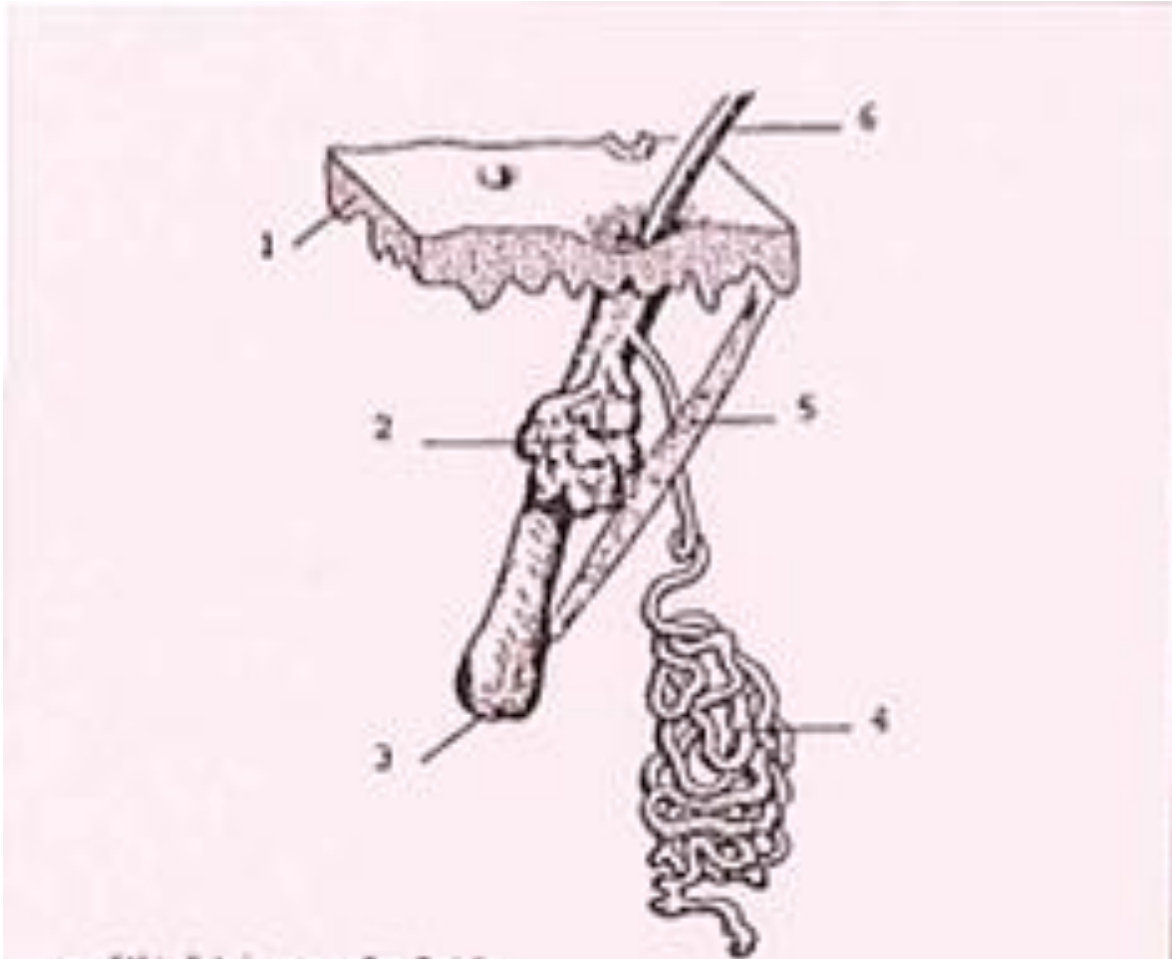


Figure 2 : glande sudorale apocrine (12)

1-épiderme

2-glande sébacée

3-papille dermique

4-glande sudorale apocrine

5-muscle redresseur du poil

6- tige du poil

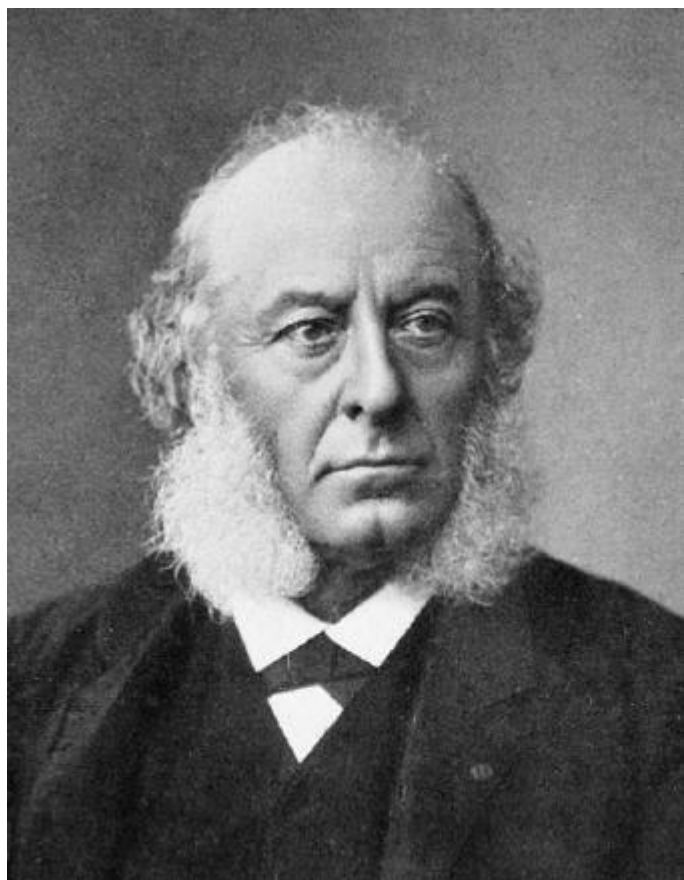
II. Physiologie de la glande sudoripare apocrine :

Les glandes sudoripares apocrines sont confinées dans une large mesure aux régions axillaires et ano-genito-perineale, on en dénombre environ 2000 sur toute la surface de l'organisme. Il s'agit des glandes mérocrines qui libèrent leurs sécrétions par exocytose. Ces dernières contiennent des lipides et protéines, elles sont peu visqueuses et parfois de couleur laiteuse ou jaunâtre. Elles sont inodores mais quand leurs molécules organiques sont détruites par les bactéries normalement présentes sur la surface de la peau, elles prennent une odeur musquée, en générale assez déplaisante, qui est à l'origine de l'odeur corporelle.

Elles commencent à fonctionner à la puberté sous l'influence des androgènes et ne jouent qu'un rôle restreint dans la thermorégulation. Chez les animaux ce sont des glandes odoriférantes qui jouent un rôle dans le marquage du territoire et la reconnaissance olfactive des individus, mais chez l'humain leur fonction n'est pas encore clairement établie.

Elles sont activées sous l'effet de la douleur et de stimulus psychique. Leur activité est accrue par la stimulation sexuelle et leur taille augmente et rétrécit selon les phases du cycle menstruel de la femme. (13)

III. Historique :



Velpeau en 1835, relatait le premier les lésions de cette pathologie sous le nom d'abcès tubéreux, se localisant dans les régions axillaires, les aréoles mammaires, et le pli interfessier ; mais c'est un chirurgien français, Verneuil (14), qui en 1854, 1864 puis 1865, réalise la description complète de l'affection et de son évolution, pouvant

toucher d'autres localisations (périnée, scrotum, fesses, mamelons).

Il évoque l'origine sudorale, à une époque où l'on ignore tous des mécanismes de la sudation.

Il propose le terme d'hidrosadénite pour qualifier la maladie (de hidros : sueur et adên : glande) (15). Cependant, il précise : « supposons démontrée la nature glandulaire des abcès tubériformes, expliquons leur fréquence par le nombre et le volume des glandes sudoripares dans les régions aréolaires, anales et axillaires et nous n'aurons rempli qu'une partie de notre tâche (16). Une objection se présentera naturellement : les glandes de la sueur sont réparties sur toute la surface du corps ; elles sont très abondantes à la face palmaire de la main et plantaire du pied et cependant, on n'observe pas ces abcès ailleurs que dans les régions précitées ».

C'est en 1921 que Schiefferdecker précise la physiologie de la sudation, et classe les glandes sudoripares en glandes apocrines et eccrines (17). La maladie de Verneuil devient alors une affection primitive des glandes sudoripares apocrines des régions axillaires, aréolaires, inguinales, et périnéale.

En 1939, Brunsting (18) rattache la description clinique de Verneuil à l'atteinte primitive des glandes apocrines, celles-ci ne se localisant qu'aux aisselles, à la nuque, aux aréoles mammaires et à la région périnéo-inguino-fessière. Peu d'auteurs utilisent le nom de maladie de Verneuil ; les anglo-saxons eux, appellent l'affection hidradenitis suppurativa.

A partir de 1959, suite à la présentation de Mouly à la Société Française de Dermatologie de l'« hidrosadénite inguino-périnéo-fessière », la dénomination maladie de Verneuil est utilisée dans de nombreux travaux en France.

Cette pathologie est rencontrée sous différentes dénominations dans la littérature : « maladie de Verneuil » surtout usitée en France ;

« Hidrosadénite suppurative » (hidradenitis suppurativa) ; le terme d'« acné inversée » est introduit en 1989 par Plewig et Steger, afin d'insister sur l'origine folliculaire de la maladie. On rencontre plus rarement « pyoderma fistulans significa », « apocrinite » dans la terminologie anglaise uniquement. (19)

IV. Epidémiologie :

La prévalence de l'HS a été évaluée dans une étude danoise à 1 % de la population générale. (20)

La prévalence de l'HS est probablement sous-estimée compte tenu d'un sous-diagnostic de la maladie encore mal connue par l'ensemble du corps médical. En effet, elle est souvent diagnostiquée à tort comme une infection bactérienne. Un abcès est ponctuellement drainé puis méché, parfois traité par une courte antibiothérapie.

La récurrence et la chronicité des lésions n'attirent pas toujours l'attention et il s'écoule huit ans en moyenne entre les premiers symptômes et le diagnostic. Un tiers des patients font d'ailleurs seuls le diagnostic par le biais d'internet. Mais le retard au diagnostic n'est pas imputable seulement au praticien, sans doute par pudeur ou pour des croyances d'incurabilité, les patients parlent peu de leur maladie.

Les hommes et les femmes peuvent être touchés mais la plupart des séries soulignent une prépondérance féminine avec un sex-ratio de 3 à 4 pour 1.

Toutes les régions où sont localisées les glandes apocrines peuvent être concernées avec toutefois une atteinte préférentiellement axillaire et inguino-périnéale. Une topographie axillaire serait plus fréquente chez la femme, alors que la localisation ano-périnéale serait plus fréquente chez l'homme. L'âge moyen au début de la maladie est de 22.1 ans, (21) il correspond à l'élévation de la sécrétion androgénique, ce qui explique que l'hydrosadénite suppurée se déclare le plus souvent après la puberté (deuxième, troisième ou quatrième décennie de la vie),(22) les cas prépubertaires sont exceptionnels ; les débuts tardifs après 60ans sont rares. (21). En général, la maladie s'atténue voire s'éteint à la ménopause. (22)

L'hydrosadénite suppurée se rencontre dans toutes les races, mais affecterait moins souvent les asiatiques. (23)

L'obésité et la macération semblent être des facteurs prédisposant alors que le tabac est un facteur déclenchant. (23)

V. Physiopathologie :

La pathogenèse de l'hydrosadénite suppurée n'est pas complètement comprise. Des recherches récentes ont permis de mieux comprendre les mécanismes impliqués dans la maladie.

Le principal processus repose sur le follicule pileux, Une occlusion folliculaire puis une rupture folliculaire suivie d'une réponse immunitaire, de type corps étranger, sont des conditions nécessaires au développement de l'hydrosadénite suppurée clinique.

Un signal génétique spécifique et des facteurs environnementaux tels que tabagisme, l'infection, l'obésité, contribuent tous au phénotype de l'hydrosadénite suppurée. (22)

1. Facteurs Génétique :

Environ 30 % des malades rapportent l'existence de sujets apparentés présentant des symptômes similaires, ce qui suggère la participation de facteurs génétiques dans l'HS (24). Dans les formes familiales d'HS, la maladie est transmise selon le mode autosomique dominant (25,26). Cette proportion est peut-être sous-estimée en raison de l'hétérogénéité clinique de la maladie, du défaut de diagnostic de l'HS, de l'âge variable du début de la maladie et du fait que de nombreux patients tentent de masquer leurs symptômes (26). Par ailleurs, la surreprésentation féminine chez les malades évoque l'influence de facteurs hormonaux ou la participation de gènes situés sur le chromosome X (25).

Il y a une quinzaine d'années, une première étude génétique de l'HS a recherché sans succès une association entre la maladie et les phénotypes HLA-A, HLA-B et HLA-DR des malades (27). Une étude de liaison menée dans une famille chinoise a ensuite mis en évidence une association entre l'HS et une région de 73 Mb située sur le locus 1p21.1-1q25.3 du chromosome 1 et correspondant à 900 gènes environ (28). Deux autres loci (6q25.1-25.2 et 9p12-p13.11) ont été proposés (29), mais non confirmés à ce jour.

En 2010, Wang *et al.* ont identifié dans des familles de malades chinoises des mutations dans les gènes *PSENEN* (*presenilinenhancer2*), *PSEN1* (préséniline) et *NCSTN* (nicastrine) codant le complexe γ -sécrétase (30). Ces mutations se transmettaient sur un mode autosomique dominant, avec une pénétrance complète malgré l'hétérogénéité clinique de la maladie. Aucune de ces mutations n'avait été retrouvée dans 200 familles saines (30). D'autres mutations ont été identifiées dans ces 3 mêmes gènes dans d'autres familles chinoises (31,32,33,34) japonaises (35) et européennes (36,37) dans les années qui ont suivi.

Début 2014, un total de 21 mutations des gènes *NCSTN*, *PSENEN* et *PSEN1* avaient été rapportées dans le monde (35), avec une localisation prépondérante sur la portion du gène *NCSTN* codant l'ectodomaine de la nicastrine(38,39. Les gènes codant les autres protéines du complexe γ -sécrétase ne semblent pas impliqués dans l'HS.

Les conséquences des mutations associées à l'HS sont encore mal comprises. Néanmoins, quelques données suggèrent un rôle de la voie Notch- γ -sécrétase dans l'HS. Cette voie est impliquée dans l'homéostasie du follicule pileux (40).

Les mutations décrites dans les gènes de la γ -sécrétase ont été identifiées dans des familles de malades présentant des formes atypiques d'HS. Elles n'ont été retrouvées que chez une faible proportion des sujets étudiés (3/48 dans la série de Pink *et al.* par exemple) (38,41) suggérant l'implication d'autres gènes dans la maladie. Cette hypothèse d'une maladie multigénique est renforcée par l'observation de Nomura *et al* qui ont récemment signalé qu'une mutation isolée du gène *NCSTN* pourrait être insuffisante pour induire le développement de la maladie (35).

Parmi les autres voies de signalisation susceptibles de jouer un rôle dans l'HS, la voie Hedgehog, impliquée dans la régulation des cellules souches, le développement du follicule pileux et des glandes sébacées et dans certains cancers cutanés, a été explorée chez 34 malades (42). Aucune mutation n'a été mise en évidence.

Enfin, des gènes impliqués dans l'immunité innée pourraient aussi être impliqués dans l'HS. Giatrakos *et al* ont en effet montré sur une série de 139 patients que 2 haplotypes du gène codant la sous-unité IL-12Rb1 du récepteur à l'IL-12 étaient associés, pour l'un avec un risque plus élevé de présenter des lésions de stade 3 de Hurley et un plus grand nombre de lésions, et pour l'autre avec un début plus tardif de la maladie (43). Récemment, des polymorphismes génétiques dans la région du promoteur du gène codant le TNF α chez des malades ont été liés à la sévérité de l'HS et à la réponse à un traitement par anti-TNF (44).

2. Facteurs infectieux :

La présentation de l'HS (abcès et lésions suppurées) suggère une participation infectieuse à l'expression clinique de la maladie.

Cependant, la dizaine de travaux réalisés visant à identifier les germes présents dans les lésions d'HS n'a pas permis d'identifier de pathogène(s) systématiquement associé(s) à ces lésions. Ces études retrouvent une grande variété d'espèces bactériennes, dont des germes commensaux de la flore cutanée (des staphylocoques à coagulase négative) (45,46,47,48,49), des corynébactéries (45,47,48,49) et des streptocoques (46,49,50,51,52) et *Staphylococcus aureus* (42,51,52,53). La présence de germes anaérobies est parfois rapportée (46,47,51,52,53,54). Le grand nombre d'espèces isolées, l'absence de prédominance évidente et l'hétérogénéité des résul-

tats de ces études ont été considérés comme des arguments en faveur d'une colonisation ou d'une surinfection bactérienne de lésions inflammatoires primitivement non infectieuses (55).

L'absence d'efficacité ou le rôle brièvement suspensif des antibiotiques en cures courtes (pénicilline M, pristinamycine, acide fucidique, tétracyclines, etc.) ont longtemps été jugés comme des éléments supplémentaires en défaveur de l'existence de facteurs infectieux dans les manifestations cliniques inflammatoires de l'HS (56).

L'HS est donc considérée comme une maladie non primitivement infectieuse (57) dans laquelle le rôle des agents infectieux serait très secondaire, limité à la colonisation ou la surinfection de lésions inflammatoires préexistantes (55).

3. Facteurs hormonaux :

La participation de facteurs hormonaux est suggérée par plusieurs éléments : la prépondérance féminine (58), la recrudescence des poussées en période prémenstruelle chez 57 % des patientes (59) la réduction de la fréquence des poussées après la ménopause (58), l'association avec un hirsutisme ou le syndrome des ovaires polykystiques rapportée par certains auteurs (60,61). Cependant, les signes de virilisation sont rarement observés dans l'HS et l'efficacité des anti-androgènes est très modérée (62). Les seules différences hormonales significatives retrouvées entre les sérum de malades et de témoins étaient une élévation de l'index d'androgènes libres chez les malades (63). Cette élévation est attribuée à une diminution de la Sex-Hormon-Binding Globulin/testostérone, elle-même dépendante du poids (63). L'hyperandrogénisme observé dans l'HS pourrait donc être expliquée par l'IMC habituellement élevé des patients (62).

4. Facteurs immunitaires :

Plusieurs arguments sont en faveur d'un dysfonctionnement immunitaire dans l'HS : la diminution de la sévérité clinique des lésions sous anti *TumourNecrosis Factor* – a (TNFa) chez certains patients, l'association fréquente de l'HS avec des arthrites inflammatoires ou avec des pathologies liées à une réponse aberrante de l'hôte vis-à-vis de sa flore digestive (maladie de Crohn) (64.65). Plusieurs voies de l'immunité innée ont été explorées.

Les fonctions leucocytaires ont été étudiées par Ginder *et al.* Ils ont observé un défaut de bactéricide des leucocytes associé à une diminution de la production de GMP cyclique intracellulaire chez un individu (66). Ce résultat est controversé puisqu'aucune modification de la bactéricide et des fonctions chimiotactiques et phagocytaires des granulocytes de 7 malades n'a été mise en évidence dans une autre étude (67).

Lapins *et al.* ont observé une surproduction de radicaux libres après stimulation des polynucléaires neutrophiles par le myristate acétate de phorbol chez 15 femmes atteintes d'HS (68). L'étude de cette voie n'a pas été poursuivie.

Aucun déficit de l'immunité humorale n'a été retrouvé chez les 7 sujets étudiés par Dvorak *et al.* (67). La voie du complément ne semblait pas altérée chez 6 autres patients. (69)

De récentes études ont retrouvé des taux anormalement élevés de certains peptides antimicrobiens (en particulier *cathelicidin*, *psoriasin*, *human b-defensin 1*, 2 et 3) au sein des lésions d'HS. (70.71)

Plusieurs études rapportent une surproduction de certaines cytokines. Matusiak *et al.* ont mesuré des taux sériques de TNFa plus élevés chez les malades atteints d'HS que chez des témoins sains, comme cela a été montré dans d'autres maladies cutanées (psoriasis, pemphigus vulgaire et bulleux, lichen plan) (72).

Cette production exacerbée serait indépendante de l'ancienneté, du stade et de la sévérité de la maladie, du nombre de lésions, du sexe, de l'association avec un diabète ou de la forme familiale ou sporadique de la maladie (72). Elle a aussi été observée au sein des lésions. Van der Zee *et al*/ont récemment décrit une élévation de cytokines pro-inflammatoires (IL-1b, TNFa et IL-10) au sein des lésions d'HS, ainsi que dans la peau périlésionnelle, en comparaison avec des peaux de témoins sains et des lésions de psoriasis (73). Le niveau d'expression de ces cytokines était corrélé avec la sévérité de la maladie. Les concentrations d'IL-2, IL-4, IL-5 et interféron- γ étaient à peine détectables dans les lésions d'HS. La production de cytokines observée au sein des lésions ne correspond donc à aucun des profils immunologiques caractérisés (Th1, Th2, Th17, Th22) (74).

Les *Toll-likeReceptors* (TLR) sont des récepteurs transmembranaires qui reconnaissent des motifs moléculaires spécifiques d'agents pathogènes (*Pathogen RecognitionReceptors*, PRR). Deux TLR ont été étudiés dans l'HS. Hunger *et al*/ont montré une élévation de l'expression du TLR2 (récepteur reconnaissant l'acide lipotéichoïque de la paroi des bactéries à Gram positif, des bactéries à Gram négatif à lipopolysaccharide atypique, ainsi que des mycobactéries, champignons et virus) des macrophages et cellules dendritiques infiltrant le derme des régions lésées (75). Le polymorphisme du gène codant le TLR-4, impliqué dans la reconnaissance de bactéries à gram négatif, a été étudié chez des malades atteints d'HS. Les différents allèles de ce gène ne semblent associés ni à la survenue de la maladie, ni à sa sévérité, ni à son évolution sous traitement (43). Enfin, la fréquente association de l'HS avec la maladie de Crohn a motivé la recherche de mutations de la voie CARD15/NOD2 qui peuvent être associées à cette maladie inflammatoire (76). Ces mutations n'ont pas été retrouvées chez les malades atteints d'HS (77).

Les études citées ci-dessus sont le plus souvent descriptives et sont encore insuffisantes pour comprendre les mécanismes de l'inflammation dans l'HS. Il apparaît

notamment difficile de déterminer si les modifications observées dans la production de cytokines et de peptides antimicrobiens précèdent l'apparition des lésions ou si elles leur sont secondaires.

Cependant, l'association de polymorphismes génétiques du promoteur du gène codant le TNF α (44) et du gène codant l'IL-12R β 1 (43) avec la survenue, la sévérité ou l'évolution de l'HS sous-traitement suggèrent que des anomalies primitives de l'immunité pourraient être en cause dans l'HS chez certains malades.

5. Facteurs environnementaux :

a. Tabac :

Le tabagisme est plus fréquent chez les sujets atteints d'hydrosadénite suppurée, plus de 80% des patients atteints sont des fumeurs. Des études ont été menées sur la relation effet-dose du tabagisme, certains ont voulu faire du tabac le facteur causal. La nicotine excrétée dans la sueur étant supposée être l'effecteur de cette toxicité. La proposition de rebaptiser l'hydrosadénite suppurée en smokers boil venait couronner cette hypothèse. Cependant la relation chronologique -début du tabac avant le début de l'hydrosadénite suppurée- n'a pas été établie et une seule étude a montré un faible effet-dose du tabagisme actuel, mais pas de tabagisme arrêté. De plus, l'effet de l'arrêt du tabac n'est pas documenté. Ainsi le tabagisme souvent massif est très fortement lié à l'hydrosadénite suppurée sans qu'il puisse être étiqueté « facteur de risque » en toute rigueur. Tous les praticiens qui prennent en charge ces patients sont néanmoins d'accord pour pousser leurs patients à arrêter, ou au moins à diminuer leur consommation, puisqu'il est impliqué. Aussi il y'a un risque de défaut de cicatrisation.

b. Obésité :

L'obésité constitue très probablement un réel facteur de risque, en raison de l'existence d'une relation dose–effet. Une prévalence de 18% a été mise en évidence chez des sujets ayant un IMC supérieur à 30 et recourant à la chirurgie bariatrique ; après réduction du poids, la sévérité évaluée par les patients avait nettement diminué. Les ou les mécanismes par lesquels le surpoids contribue à aggraver la maladie sont pour certains « mécaniques » : frottement, sudation, macération. Effectivement, le port des vêtements serrés peut contribuer à l'inconfort et est considéré comme un facteur déclenchant de poussées par certains patients. L'hypothèse du rôle mécanique de l'obésité n'a pas reçu jusqu'ici de confirmation. Elle apparaît discutable dans la mesure où plusieurs des zones atteintes ne sont pas particulièrement exposées aux frottements.

c. Les irritants locaux :

Il n'existe aucune preuve de la responsabilité d'autres facteurs : l'utilisation d'anti-transpirants, de talc et de déodorants, ainsi que le rasage et l'épilation ont été innocentés. Le rasage et l'épilation à la pince sont cependant accusés par certains patients de provoquer l'apparition de folliculites voire de vraies poussées d'hydrosadénite suppurée. Le stress est invoqué par de nombreux patients ; son rôle comme facteur déclenchant de poussée semble indéniable. (22)

VI. Classification :

Score de Hurley. (Tableau 1)

Hurley, chirurgien états-unien l'a proposée en 1989 à une époque où la place des traitements médicaux était extrêmement réduite et donc dans une perspective résolument chirurgicale

Elle définit des niveaux de gravité en trois classes. Cette classification assez simple est d'utilisation aisée

Cette classification clinique est relativement précise et reproductible, simple d'utilisation et elle décrit succinctement mais correctement la sévérité des atteintes. Ses faiblesses tiennent essentiellement au fait qu'elle est chirurgicalement adaptée au creux axillaire, c'est-à-dire qu'elle est utile au chirurgien pour prendre une décision opératoire ; qu'elle est adaptée au creux axillaire mais plus difficilement aux régions inguinales et périnéo-inter-fessières et a fortiori aux fesses, à la zone mammaire, aux «localisations inhabituelles» : nuque, hanches, thorax, visage où une définition consensuelle de ce qu'est un Hurley III est impossible. Elle est mal adaptée à une problématique médicale, en particulier pour suivre les résultats d'un traitement médicamenteux : elle n'est pas assez « fine », pas assez quantitative (3 classes) ; elle est assez « statique », les fistules, sinus et cordes ayant peu tendance à disparaître sous traitement médical: elle est plus descriptive de dégâts induits par la maladie que de son évolutivité. (78)

Tableau 1 : classification de Hurley. (78)

Grade 1 (figure)	Abcès unique ou multiples sans fistules ni processus cicatriciel fibreux.
Grade 2 (figure)	Abcès récidivants avec formation de fistules et de cicatrices hypertrophiques. Lésion unique ou lésions multiples séparées les unes des autres.
Grade 3 (figure)	Atteinte diffuse ou quasi diffuse ou fistules interconnectées et abcès sur toute l'étendue de la zone atteinte.



Figure 3 : image montrant le Grade 1 (abcès unique) (78)



Figure 4 : image montrant le grade 2 (fistule inguinale). (78)



Figure 5 : image montrant le Grade 2 (cicatrice hypertrophique en cordon). (78)



Figure 6 : image montrant le Grade 3 (fistules interconnectées). (78)

VII. Diagnostic positif :

1. Clinique

a. Critère de diagnostic :

- *Lésions primaires :*

Les lésions primaires sont des nodules douloureux solitaires, parfois précédés ou accompagnés de nodules indolores qui peuvent persister pendant plusieurs semaines ou mois sans aucune modification ou avec des épisodes inflammatoires occasionnels.

Les lésions isolées précoces ne sont pas caractéristiques et fréquemment considérées comme des furoncles ou des abcès communs. La forme de ces nodules, rondes et non pointue, sans nécrose centrale, leur situation profonde et la topographie devraient faciliter la différenciation avec des furoncles communs.

Leur situation profonde dans l'hypoderme les rend parfois à peine visibles et la confusion avec des adénopathies n'est pas exceptionnelle. Des prodromes, sensation de brûlures, picotements, douleur, chaleur, hyperhidrose peuvent précéder de 12 à 48 heures l'apparition d'un nodule manifeste. Il est important pour le patient de les connaître afin qu'ils puissent être un signal pour un traitement d'urgence. La durée moyenne d'un nodule douloureux unique est de 7 à 15 jours. Le nodule peut demeurer fermé : il ne se rompt pas et peut disparaître spontanément ou persister à titre de nodule -silencieux- avec des récurrences inflammatoires. L'évolution la plus fréquente se fait vers un abcès et une rupture externe drainant un matériel purulent. La rupture de l'abcès dans les structures avoisinantes est exceptionnelle. Plus souvent l'ouverture est le fait d'un chirurgien aux urgences où le patient s'est rendu pour avoir un soulagement à des douleurs insupportables.

- *Les lésions secondaires :*

La répétition des accès peut aboutir à la formation d'une fistule, avec écoulement permanent ou intermittent, séreux, purulent ou teinté de sang, fréquemment

malodorant en raison d'une colonisation par des anaérobies. L'orifice peut être unique ou multiple avec un ou des tunnels les reliant.

Ces trajets fistuleux doivent être identifiés en vue d'une thérapeutique instrumentale (chirurgie ou laser) seule à même de mettre fin à une évolution chronique sur des mois ou des années. Des ulcérations et des granulomes pyogéniques apparaissent parfois. Des lésions secondaires caractéristiques peuvent se former : ce sont les cicatrices hypertrophiques en « corde », résultant d'un processus de cicatrisation avec fibrose ; elles sont particulièrement nettes aux aisselles. Elles sont associées le plus souvent à des lésions actives. Au contraire, des cicatrices « vermoulues » sont le témoin de lésions éteintes, de même que les comédons ouverts « points noirs » multipores ou unipores. Il n'y a pas de comédons fermés (microkystes).

Il n'existe aucune adénopathie régionale, fait particulièrement surprenant en raison des aspects inflammatoires et infectieux observés des biopsies ne sont généralement pas réalisées chez les patients atteints d'hydrosadénite suppurée car l'anatomopathologie n'est pas utile à des fins diagnostiques et/ou thérapeutiques.

- *Lésions associées :*

Des papules et pustules folliculaires sont fréquentes dans les zones d'hydrosadénite suppurée ; des folliculites multiples des fesses en particulier sont fréquentes. Des kystes épidermiques sont présents chez certains patients : ce sont des nodules ronds, lisses et élastiques de 1 à 6 cm de diamètre situés sur les organes génitaux externes, sur le visage et sur le thorax.

Ils peuvent être le point de départ d'une lésion d'hydrosadénite suppurée ; ils posent un problème de terminologie avec les patients qui désignent habituellement leurs nodules et abcès comme « kystes » ; et trop souvent également avec les praticiens qui les dénomment « kystes sébacés ». Des ulcérations, parfois profondes et linéaires, associées à une maladie de Crohn.

Des ulcérations de type « pyoderma gangrenosum » uniques ou multiples, débordant alors largement les zones classiques de l'hydrosadénite suppurée, peuvent être observées ; elles définissent probablement un sous-groupe particulier.

b. Sous – ensembles cliniques :

L'hydrosadénite suppurée est une maladie hétérogène ; plusieurs sous-ensembles peuvent être identifiés. Le sous-ensemble le plus fréquent et le plus « typique » est celui des femmes âgées de 30 ans ayant des atteintes axillaires et inguinales avec nodules, abcès et cicatrices hypertrophiques en « corde ». Un autre sous-ensemble, « folliculaire », est associé à des folliculites, des kystes épidermiques et un sinus pilonidal. Une forme à prédominance « fessière » est plus fréquemment rencontrée chez les sujets de sexe masculin, c'est dans cette localisation que la survenue d'un cancer est possible après des années d'évolution. Certains sujets ayant une lésion unique, d'une grande lèvre par exemple, peuvent être considérés comme atteints d'une forme très limitée de la maladie.

c. TOPOGRAPHIE :

Les sites atteints sont, par ordre de fréquence, la région inguinales, dont la face interne des cuisses –la région pubienne, le scrotum et la vulve– les régions périnéale et périnéale, les aisselles, le sillon inter-mammaire, les plis sous-mammaires et les fesses. Ces localisations sont situées le long de la « ligne lactée » des glandes apocrines et mammaires, qui partagent la même origine embryonnaire. Il y a une prédominance « antérieure » inguinale, axillaire, mammaire, chez la femme ; une prédominance postérieure chez l'homme chez qui l'atteinte fessière est fréquente ; le canal anal est habituellement épargné.

Plusieurs sites souvent symétriques peuvent être simultanément atteints ; des récurrences apparaissent au site initial et autour de celui-ci. Des localisations atypiques sont parfois observées : nuque, taille, abdomen et thorax ; l'atteinte du visage n'est pas exceptionnelle.(147)

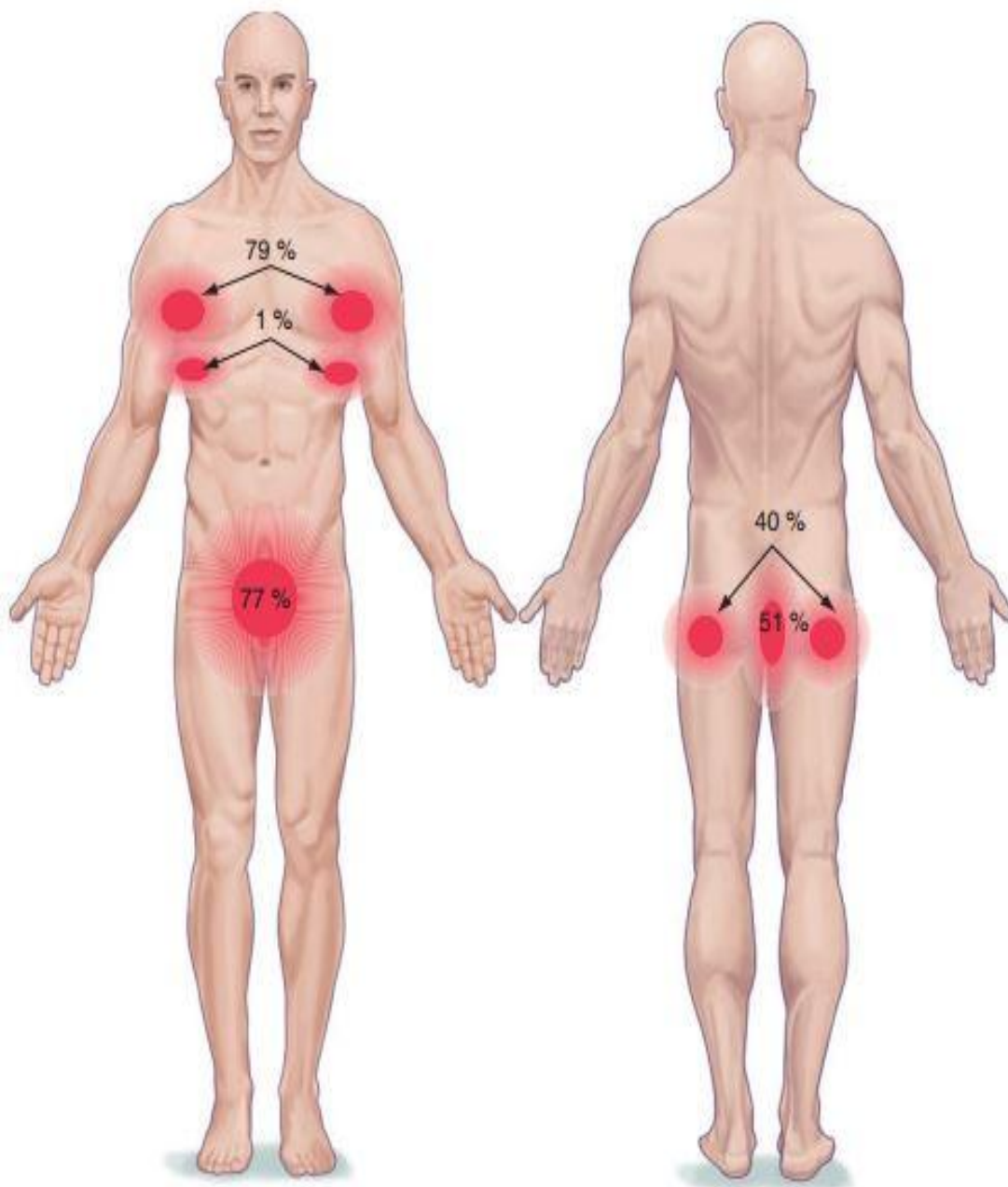


Figure 7 : la prédominance chez l'homme (146)

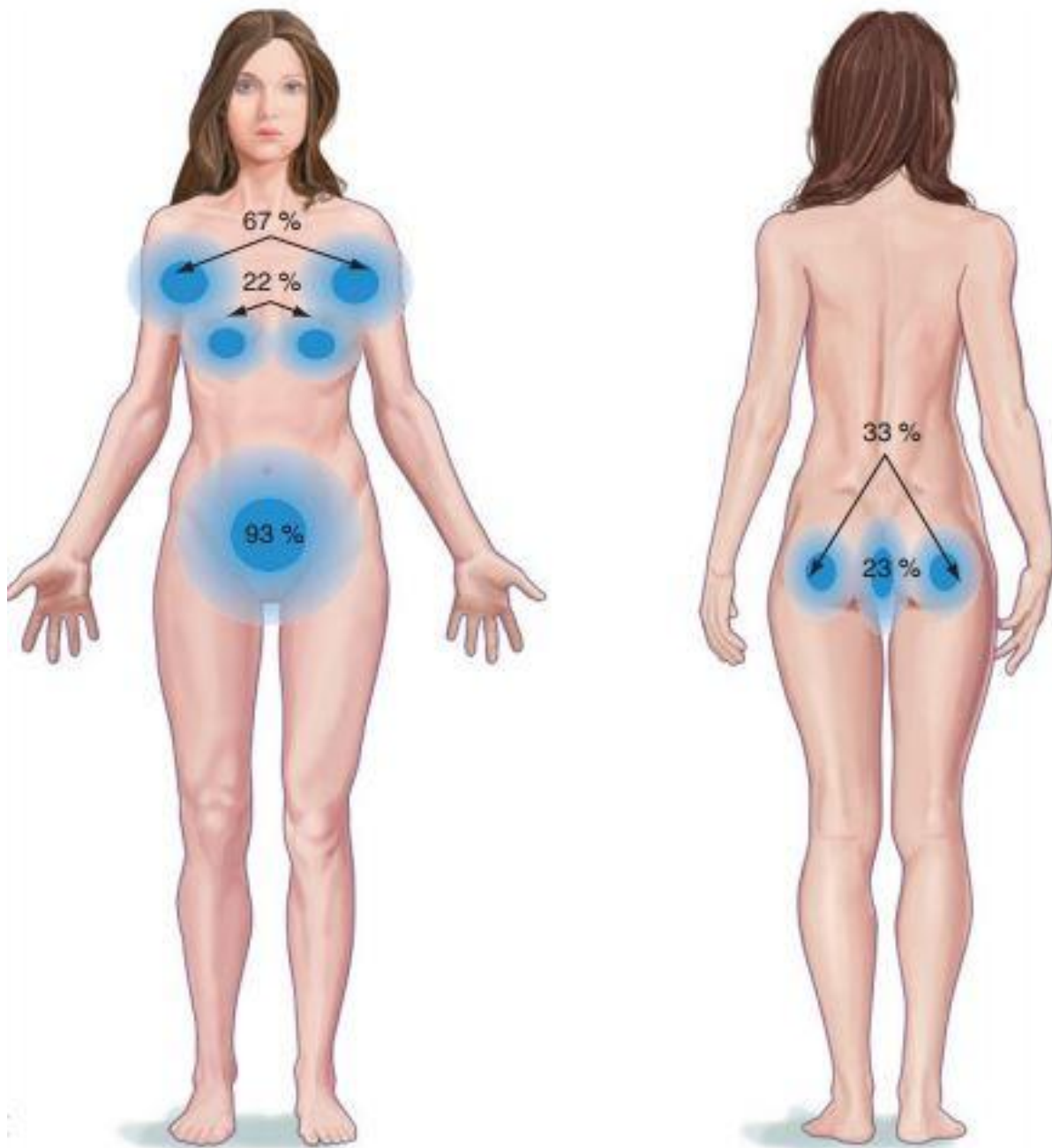


Figure 8 : la prédominance chez la femme.(146)

2. La Paraclinique :

Il n'existe aucun examen biologique spécifique permettant de diagnostiquer la Maladie de Verneuil.

Le diagnostic est avant tout clinique.

Cependant différents examens vous seront prescrits généralement tels que des analyses de sang, d'urine, dosages hormonaux, prélèvements effectués sur les collections purulentes en vue de la réalisation d'un antibiogramme, biopsies...

Bien évidemment, dans le cadre des interventions chirurgicales on effectuera aussi un électrocardiogramme.

Depuis Novembre 2007, un nouvel examen devrait venir compléter ces différents examens, l'échographie.

En effet, une publication médicale* avance qu'un certain nombre de caractéristiques de la Maladie de Verneuil peuvent être identifiées par l'échographie.

Ces caractéristiques comprennent à la fois les lésions existantes et les facteurs possibles prédisposant tels que l'épaisseur de la peau et la morphologie des follicules pileux.

L'ultrasonographie peut identifier la véritable étendue des lésions dans la maladie de Verneuil, ce qui peut être utile dans la planification préopératoire.(147)

VIII. Diagnostic différentiel :

Un abcès banal, anthrax et une furonculose (furoncles communs récidivants) sont les principales sources de diagnostic erroné. Les problèmes diagnostiques posés par l'acné sont difficiles ; de nombreuses publications font état d'une association acné/hidrosadénite suppurée ; cependant un certain nombre de ces « acnés » sont en fait des localisations d'hydrosadénite suppurée du visage et /ou du dos : l'existence

d'une atteinte de la nuque, de cicatrices types box scar de grande taille, l'échec, voir l'aggravation sous isotrétinoïne sont des arguments en faveur de la maladie. D'autres sources classiques d'erreur sont : bartholinite, kyste épidermique infecté ou inflammatoire (mais c'est également une manifestation possible d'hydrosadénite suppurée), lymphogranulomatose vénérienne, scrofuloderme, actinomycose, fistules anales, acné nodulaire. (23)

IX. Les maladies associées :

De nombreuses « associations » ont été rapportées. Un certain nombre d'entre elles sont probablement fortuites comme la maladie de Behcet, ou peuvent être considérées comme des complications de l'hydrosadénite suppurée : spondyloarthropathies, SAPHO (synovite, acné, pustulose, hyperostose, ostéite). Celles qui sont significatives appartiennent à deux catégories : celle des maladies avec occlusions folliculaire ; celles qui témoignent de phénomènes inflammatoires aux mécanismes incertains.

1. Maladies avec occlusion folliculaire :

L'association d'une hydrosadénite suppurée à un acné nodulaire sévère (acné conglobata) n'est pas rare ; elle est cependant difficile à chiffrer dans la mesure où la distinction entre acné sévère et lésion faciale et/ou thoracique d'hydrosadénite suppurée n'est généralement pas faite.

La cellulite disséquante du cuir chevelu est une autre association classique. Elle est rare au cours de l'hydrosadénite suppurée : moins de 1% ; inversement chez les patients consultant pour cellulite du cuir chevelu.

Un kyste pilonidal est fréquemment associé à une hydrosadénite suppurée : 30%.

Des comédons sont fréquents, tant dans l'acné que dans l'hidrosadénite suppurée.

En raison de ces observations, certains auteurs ont proposé de renommer l'hidrosadénite suppurée « acné inversa » et d'inclure les maladies susmentionnées dans une « tétrade acnéique ». Les comédons dans l'hidrosadénite suppurée sont des lésions séquellaires, comédons ouverts (pseudocomédons selon certains), points noirs, bien différents des comédons ouverts et fermés qui sont des lésions initiales essentielles de l'acné. D'autres éléments contribuent à éloigner acné et hidrosadénite suppurée.

Une pigmentation réticulée des plis de flexion peut être parfois associée à l'hidrosadénite suppurée : maladie de Dowling–Degos et Kitamura. L'image histologique caractéristique a des similitudes avec elle de l'hidrosadénite suppurée mais est clairement distincte. La fréquence de cette association est difficile à établir car les personnes concernées ne consultent habituellement pas pour ces modifications pigmentaires qui sont découvertes lors de l'examen inguinal et axillaire de patients atteints d'hidrosadénite suppurée.

2. Maladies inflammatoires :

L'association à la maladie de Crohn est très rare mais les deux affections partagent des mécanismes proches (98...665). Une étude par l'équipe de Church a comptabilisé 38% de patients atteints de maladie de Crohn dans une série de 61 patients présentant une hidrosadénite suppurée.

La recto–colite hémorragique peut également s'y associer moins fréquemment.
(22)

Pyoderma gangrenosum s'associe avec l'acné sévère et l'hidrosadénite suppurée. Il s'agit d'une association rare posant des problèmes thérapeutiques particuliers

3. Syndrome métabolique :

Le syndrome métabolique qui prédispose aux complications cardiovasculaires, défini par l'association de plusieurs des éléments suivant : obésité centrale, baisse du cholestérol HDL, élévation des triglycérides, hypertension artérielle, diabète de type 2, est fréquent au cours de l'hidrosadénite suppurée, mais il n'y a pas de parallélisme avec la sévérité ni la durée d'évolution de l'hidrosadénite suppurée.(23)

X. Evolution et pronostic :

1. Evolution :

La chronicité est la marque de l'hidrosadénite suppurée. Chez les patients atteints d'acné préexistence, la maladie débute fréquemment après la disparition de l'acné.

La maladie débute plus précocement –ou est reconnue plus précocement– chez les patients ayant des antécédents familiaux d'hidrosadénite suppurée ; la sévérité n'est pas forcément identique chez les membres d'une même famille si l'on excepte les formes sévères exceptionnelles telles celles qui ont permis l'identification des altérations génétiques de l'ama gamma-sécrétase. Chez mes femmes, la maladie tend à devenir moins active à la cinquantaine ; elle est fréquemment –mais pas toujours– en rémission complète après la ménopause. La grossesse et l'allaitement sont habituellement des périodes de rémission complète ou partielle.

Le caractère plus ou moins sévère de la maladie change peu et rarement au cours de l'évolution ; cette notion est mal connue et la référence aux « stades » de la classification de Hurley contribue à égarer les esprits : les « stades de Hurley » sont en fait des niveaux de sévérité –que l'on devrait plutôt appeler « grades », mais

le passage d'un grade 1 à un grade 2 et a fortiori 3 est rare : les malades atteints de formes sévères (Hurley 3) l'ont eu d'emblée dans la majorité des cas ; de même les

formes modérées le restent habituellement même si des évolutions secondairement sévères ont parfois été observées.

Une étude menée en 2009 montre que les formes « bénignes » sont plus fréquentes. Sur 302 patients, le grade le plus bénin (Hurley 1) constituait 68.2%, la sévérité intermédiaire (Hurley 2) 27.6% et l'hydrosadénite suppurée la plus sévère (Hurley 3) 3.9%

L'hydrosadénite suppurée est polymorphe : la sévérité et l'évolution de la maladie sont diverses.

Cas bénins :

Cette forme bénigne, mais pourtant chronique et douloureuse, peut être continue et progressive ou intermédiaire.

L'évolution intermittente est marquée par une alternance d'exacerbations aiguës et de rémissions. Des rémissions spontanées complètes d'une durée de plusieurs semaines, de plusieurs mois, voire plusieurs années sont observées. Dans ces cas, la sévérité par le nombre, l'intensité et la durée des épisodes douloureux par an. Un diagnostic erroné de « furonculose » est très fréquemment posé chez ces patients ; d'autres sont considérés comme ayant des abcès récidivants. Certains de ces patients sont capables de « prédire » la survenue d'un nouvel accès 24 heures à l'avance en raison de symptômes. Des exacerbations aiguës surviennent fréquemment sous formes de poussées prémenstruelles.

L'évolution continue repose sur des facteurs de sévérité principaux qui sont : le nombre de sites atteints, l'étendue des lésions dans chaque zone, l'intensité de la douleur, le nombre de jours par mois avec douleur et suppuration.

Cas sévères :

Deux types différents de formes sévères peuvent être observés :

- Une atteinte permanente d'une zone, qui forme une masse infiltrée, douloureuse et suppurée avec nodules coalescents, fistules, abcès, sinus drainants et cicatrices fibreuses. Aucune zone de peau normale n'existe entre les lésions. Le patient souffre de douleurs, d'une gêne, d'un gonflement, d'un écoulement malodorant et d'une limitation de sa mobilité. Il s'agit du grade 3 typique de Hurley.
- De multiples nodules et abcès séparés par des zones de peau normale ; ils sont simultanés ou successifs ; la durée de chaque lésion est de 10 à 30 jours, ais avec des évolutions chevauchantes, et de nouvelles lésions apparaissent à des localisations précédemment non atteintes.

La sévérité d'une atteinte n'est pas toujours parallèle d'une localisation à une autre ; des lésions inguinales peuvent être de grade 3 tandis que les aisselles ne sont pas atteintes. Il en est de même de l'évolutivité : une zone peut entrer en quiescence alors qu'une autre « flambe »

2. Complication :

Différentes complications sont possibles :

- Episodes de surinfections, érysipèle, voire fasciste nécrosante.
- Fistules dans l'urètre, la vessie, le rectum ou le péritoine.
- Transformation néoplasique ; quelques observations rapportent des cas de carcinomes spinocellulaires, parfois métastasiques.
- Retentissement psychologique en raison de la chronicité de l'affection, des récurrences, des difficultés thérapeutiques.
- Anémie inflammatoire, amylose.(23)

3. Pronostic :

a. Le score de Sartorius et ses variantes (Tableau 2)

Proposé en 2003 par un groupe de médecins et de chirurgiens nordiques, ce score est plus global et plus précis que la classification de Hurley

Ce score est d'utilisation aisée ; il est reproductible, il a été largement utilisé dans diverses études et il s'est montré assez bien corrélé tant avec la classification de Hurley qu'avec les marqueurs cliniques de l'inflammation : douleurs et suppuration. Cependant, ce score est hybride : global par la prise en compte de la diffusion du processus et du nombre de lésions inflammatoires, il reste « local » pour ses deux derniers items, distance entre deux lésions et absence de peau saine, qui ne peuvent se mesurer que sur une seule localisation. (78)

Tableau 2 : classification de Sartorius, modifiée par Revuz (78).

	nombre	Coefficient	total
<i>Nombre de régions atteintes (axillaire, inguinale, périanale, fessière, sous-mammaire)</i>	–	X3	
<i>Nombre de lésions dans toutes les régions atteintes</i>		X	
• Nodules douloureux ou sensible.	–	X2	
• Abscesses / fistules	–	X4	
• Cicatrices hypertrophiques.	–	X1	
• Autres : (pustules folliculaires superficielles...)	–	X0.5	
<i>La plus longue distance entre les deux lésions importantes de chaque région, ou bien la taille de la plus grande lésion si celle-ci est unique</i>			
• 0 (malade éteinte)			
• < 5cm	–	X2	
• < 10cm	–	X4	
• >10cm	–	X8	
<i>Toutes les lésions sont séparées par une peau normale, dans chaque région.</i>			
• Oui	–	X0	
• Non	–	X6	

b. **Le Physician Global Assesement — HS-PGA : évaluation globale par le médecin (Tableau 3)**

Ce score, utilisé en 2012 dans le cadre d'un essai phase 2 d'anti-TNF (adalimumab) dans l'HS, dénombre les nodules non inflammatoires, les nodules inflammatoires, et – regroupées – les lésions suppuratives :

Au cours de cette étude une bonne corrélation était notée entre les rangs de cette échelle et d'autres instruments d'évaluation, en particulier l'intensité de la douleur telle qu'appréciée en échelle visuelle analogique. Au-delà de l'utilisation dans cet essai, où il était nécessaire de diminuer de deux « crans » dans la sévérité, cette échelle est particulièrement bien adaptée à l'évaluation d'un traitement médical dont la cible consiste essentiellement à réduire les phénomènes inflammatoires et suppuratifs. Il n'y a pas dans ce PGA de mesure des dégâts anatomiques induits par la maladie peu susceptibles d'être effacés par des traitements médicaux. Cette échelle est particulièrement bien adaptée au suivi des traitements médicaux ; sa simplicité d'utilisation en fait un instrument de pratique quotidienne. La seule faiblesse de cette échelle réside dans la quasi-impossibilité de faire un dénombrement exact des lésions au sein d'une plaque de Hurley III et obligeant ainsi à une évaluation « en gros ». (78)

Tableau 3 : échelle de sévérité PGA-HS (78)

Classement PGA	Description
« Clear » Indemne ; sans lésion	0 abcès, 0 fistule, 0 nodule inflammatoire, et 0 nodule non inflammatoire
Minime	0 abcès, 0 fistule, 0 nodule inflammatoire
Faible	0 abcès, 0 fistule, et < 5 nodules inflammatoires ou 1 abcès ou une fistule et 0 nodule inflammatoire
Modéré	0 abcès, 0 fistule, et \geq 5 nodules inflammatoires ou 1 abcès ou 1 fistule et \geq 1 nodule inflammatoire ou 2—5 abcès ou fistules et < 10 nodules inflammatoires
Sévère	2—5 abcès ou fistules et \geq 10 nodules inflammatoires
Très sévère	\geq 5 abcès ou fistules

c. **Le Hidradenitis Suppurativa Clinical Score (HiSCR)**

Ce score a été construit en reprenant les données de l'essai de phase 2 de l'adalimumab qui avait utilisé le HS-PGA comme critère principal

Le HiSCR définit un critère principal (*end point*) pour une étude ; le but est atteint si :

- une diminution $\geq 50\%$ du nombre de lésions inflammatoires (nodules, abcès et fistules) est obtenue ;
- aucune augmentation du nombre d'abcès ni de fistules n'est observée.

Ce score a un but précis : servir de critère principal dans une étude thérapeutique.

Il n'est de toutes façons pas adapté à une utilisation en pratique quotidienne où on ne cherche pas un indicateur « tout ou rien » (78)

d. **Echelle de la qualité de vie du patient :**

1) **Score de DLQI : Index Dermatologie de la Qualité de Vie :**

L'index de Qualité de Vie (ou DLQI) est un questionnaire simple et pratique dont le but est d'évaluer l'impact d'une maladie de peau et de son traitement sur la qualité de vie des personnes atteintes par une telle maladie.

Les symptômes à recueillir sont ceux présents au cours des 7 derniers jours



DLQI – Dermatology Life Quality Index

Au cours des 7 derniers jours :

1. Votre peau vous a-t-elle **démangé(e), fait souffrir ou brûlé(e)** ?
 3 Enormément 2 Beaucoup 1 Un peu 0 Pas du tout

2. Vous êtes-vous senti(e) **gêné(e) ou complexé(e)** par votre problème de peau ?
 3 Enormément 2 Beaucoup 1 Un peu 0 Pas du tout

3. Votre problème de peau vous a-t-il gêné(e) pour **faire des courses**, vous occuper de votre **maison** ou pour **jardiner** ?
 3 Enormément 2 Beaucoup 1 Un peu 0 Pas du tout Non concerné(e)

4. Votre problème de peau vous a-t-il influencé(e) dans le **choix de vos vêtements** que vous portiez ?
 3 Enormément 2 Beaucoup 1 Un peu 0 Pas du tout Non concerné(e)

5. Votre problème de peau a-t-il affecté vos **activités avec les autres** ou vos **loisirs** ?
 3 Enormément 2 Beaucoup 1 Un peu 0 Pas du tout Non concerné(e)

6. Avez-vous eu du mal à faire du **sport** à cause de votre problème de peau ?
 3 Enormément 2 Beaucoup 1 Un peu 0 Pas du tout Non concerné(e)

7. Votre problème de peau vous a-t-il **complètement** empêché de **travailler** ou **étudier** ?
 3 Oui Non Non concerné(e)

Si la réponse est « Non » : votre problème de peau vous a-t-il gêné(e) dans votre **travail** ou vos **études** ?

2] Beaucoup 1] Un peu 0] Pas du tout 0] Non concerné(e)

8. Votre problème de peau a-t-il rendu difficile vos relations avec votre **conjoint(e)**, vos **amis** ou votre **famille** ?

3] Enormément 2] Beaucoup 1] Un peu 0] Pas du tout 0] Non concerné(e)

9. Votre problème de peau a-t-il rendu votre vie sexuelle difficile ?

3] Enormément 2] Beaucoup 1] Un peu 0] Pas du tout 0] Non concerné(e)

10. Le traitement que vous utilisez pour votre peau a-t-il été un problème par exemple en prenant trop de votre temps ou en salissant votre maison ?

3] Enormément 2] Beaucoup 1] Un peu 0] Pas du tout 0] Non concerné(e)

Score final DLQI : _____ (0-30)

2) Interprétation du Score de DLQI :

* 0-1 = aucun effet sur la vie du patient.

* 2-5 = faible effet sur la vie du patient.

* 6-10 = effet modéré sur la vie du patient.

* 11-20 = effet important sur la vie du patient.

* 21-30 = effet extrêmement important sur la vie du patient. (79)

XI. Traitement :

1. Mesures hygiéno-diététiques :

Les mesures hygiéno-diététiques sont importantes dans la prise en charge des patients atteintes d'hidrosadénite suppurée. Certains ont longtemps été incriminés dans la pathogenèse de la maladie, sans que la preuve ait été apportée (toilette rigoureuse) ou simplement inutiles (abstention de déodorant, d'anti transpirants, de talc et de crèmes dépilatoires).

Le rasage des régions pilaires ou les épilations par arrachage (cire, sucre, bandes collantes) peuvent entraîner l'éclosion de folliculites superficielles, voire de lésions profondes d'hidrosadénite suppurée. (80)

Tout phénomène de macération doit être évité, un séchage soigneux des plis. Il est préférable de porter des vêtements peu serrés, non irritants (en coton), chez la femme ayant une localisation sous mammaire de la maladie, le soutien-gorge peut être problématique. (23) les longs trajets en voiture, surtout l'été, la position assise prolongée sans mobilisation ne sont pas recommandés. (81)

La réduction du surpoids est une mesure importante. Une enquête a montré une rémission plus fréquente chez les non-obèses ($IMC < 30$), mais il est souvent difficile à obtenir. Dont il faut avoir recours le plus souvent à un nutritionniste, parfois à la chirurgie bariatrique.

L'aggravation sous lithium ayant été rapportée, ce médicament ne devrait pas être prescrit dans la mesure du possible. (81)

Régime pauvre en levure de bière ; pauvre en gluten. Il n'y a pas d'argument actuellement pour les recommander.

On préconise l'arrêt du tabac, ou au moins une forte diminution de sa consommation, du fait de sa relation étroite avec la maladie, même si que son rôle comme facteur de risque et facteur aggravant n'est pas démontré.

Une aide à la gestion du stress pourrait être utile, mais aucune étude ne l'a documenté. (80)

2. Traitement médical :

a. Formes intermittentes

Les traitements topiques tels que les antiseptiques et les antibiotiques locaux (Dalacine topic®) peuvent aider à calmer les symptômes, et limiter la surinfection.

Une antibiothérapie de courte durée est indiquée dans un but abortif pour un nodule, souvent unique, douloureux et inflammatoire. L'amoxicilline associée à l'acide clavulanique semble être la meilleure option thérapeutique, si elle est instaurée très précocement. Une dose de charge est préconisée dès l'apparition des premiers symptômes (trois grammes pour un poids de 60kg) puis la même dose est fractionnée en trois prises par jour pendant une semaine.

L'utilisation de corticoïdes systémiques ou intra-lésionnels est rapportée dans certaines études mais rarement en monothérapie. Compte tenu d'une participation bactérienne, il est préférable d'associer des antibiotiques pour éviter toute complication infectieuse.

Un abcès doit être drainé chirurgicalement. Ce geste simple peut être fait par le médecin généraliste et consiste à réaliser une incision suivie d'un méchage poursuivi de soins à domicile par une infirmière. Ces soins sont douloureux et souvent mal vécus.

b. les formes chroniques mineures (stade Hurley 1/2) :

L'objectif est de réduire le nombre de poussées afin de limiter la rançon cicatricielle et d'améliorer la qualité de vie.

Le traitement de référence est la Doxycycline (de 50 à 200mg/jour) ou la Tétracycline (jusqu'à 1g/jour) pour une durée d'au moins trois mois. L'efficacité est très variable et le patient arrête souvent de lui-même ce traitement au vu d'un bénéfice mineur à modéré. Il est primordial d'adapter la posologie des antibiotiques au poids, compte tenu du nombre élevé de patients en surpoids ou obèses.

c. les formes chroniques majeures (stade Hurley 2/3) :

On a associé la Clindamycine (10mg/jour) et la Rifampicine (10mg/jour) pendant trois mois ou plus, puis relais par Doxycycline, une rémission complète était parfois obtenue. Des réserves ont été faites sur l'intérêt réel de ce traitement vu l'interaction pharmacologique Rifampicine/Clindamycine, susceptible de réduire à néant les taux sériques de ce dernier antibiotique. (80) Cette bithérapie était finalement équivalente à une monothérapie de Rifampicine, avec les risques de résistance bactérienne qui en découlent. Ceci s'explique par le fait que la Rifampicine favorise la métabolisation de la Clindamycine par le biais du cytochrome P450. Cette même équipe a ensuite proposé un autre schéma associant la Rifampicine (10mg /kg/jour), la Moxifloxacine (400mg/jour) et le Métronidazole (500mg 3x/jour) pendant six semaines au départ. Sur 28 patients, une rémission a été constatée chez huit patients sur dix en stade II et deux patients sur douze en stade III. A noter que six patients ont arrêté le traitement suite à l'apparition d'une tendinite. (20) la Moxifloxacine est la seule fluoroquinolone active sur les anaérobies. Elle n'est pas réduite pas la Rifampicine. Cependant des cas d'hépatite fulminante ont été rapportés et doivent conduire à une utilisation rare de cet antibiotique. D'autres antibiotiques ont été utilisés en deuxième intention : la céftriaxone 1g/j 4 à 6 semaines en intramusculaire, voire l'ertrapénème.

c.1 Traitement hormonaux :

Ils n'ont pas d'indication sauf peut être la metformine (80) puisqu'elle l'a un effet sur l'insulino-résistance et un effet anti-androgénique, cela a été mis en évidence par Verdolini et al une amélioration de 18 patients sur 25. (20)

c.2 Les rétinoïdes :

- L'isotrétinoïde doit être utilisée de façon prudente car son efficacité est très limitée. Sa principale cible est la glande sébacée. Des études ont montré l'absence habituelle d'amélioration et la possibilité d'aggravation sous ce traitement.
- L'acitrétine a présenté une amélioration de longue durée de six mois à 4 ans sans aucune récurrence, mais ils sont réservés aux sujets masculins compte tenu des incertitudes sur la demi-vie chez les consommatrices d'alcool et de la tératogénicité.
- L'alitrétinoïde à demi-vie courte et peut représenter une alternative. (80)

c.3 Biothérapie :

Les anti TNF- α sont largement prescrites dans les maladies inflammatoires chroniques, rapportant une efficacité spectaculaire de l'infliximab, de l'étracécept et l'adalimumab. Cependant elles peuvent être responsables des manifestations cutanées paradoxales. Un carcinome épidermoïde peut survenir après un traitement par l'infliximab.

L'apparition de l'hydrosadénite suppurée sous biothérapie est exceptionnellement décrite dans la littérature.

Le rationnel de leur utilisation repose sur les éléments suivants :

- Il existe une augmentation du taux sérique de TNF α des patients ayant une hydrosadénite suppurée.

- l'hydrosadénite suppurée est associée à des pathologies pour lesquelles le TNF α a un rôle majeur : maladie de Crohn et spondylarthrite ankylosante.
- le traitement de la maladie de Crohn par l'infliximab s'accompagne d'une amélioration de l'hydrosadénite suppurée chez les patients ayant les deux pathologies associées. (82)

Les antagonistes du TNF- α ne sont manifestement pas l'alternative ultime : ces médicaments peuvent être utiles, et leurs efficacités peuvent être parfois impressionnantes. Actuellement, ils doivent être utilisés en cas d'échec de l'association efficace « standard » d'antibiotiques.

D'autres médicaments comme l'anakinra anti IL-1, l'ustekinumab (inhibiteur des IL-12-23) ont entraîné une amélioration mais ils ont fait l'objet de courtes séries. (80)

c.4 Les anti-androgènes :

L'acétate de cyprotérone (Androcur®) associé aux œstrogènes ne donne pas satisfaction. Le Finastéride à 5mg/jour a permis une amélioration plus ou moins maintenue chez six patients sur sept lors d'une étude préliminaire. (22)

c.5 La dapsone :

Son utilisation lors d'études préliminaires de faible niveau semble prometteuse à des doses de 25 à 150mg/jour. L'amélioration s'explique par l'action antibactérienne et anti-inflammatoire de la molécule. Malheureusement, une récurrence rapide à l'arrêt du traitement a été constatée.

c.6 Colchicine :

Semble très peu efficace.

c.7 Zinc

Utilisé à des posologies très fortes (90 mg/j de gluconate) comme un traitement d'entretien au long cours chez les patients dont la tolérance digestive le permet.

c.8 Les corticoïdes :

C'est un traitement d'urgence destiné à diminuer la douleur et l'inflammation lors d'une poussée. Elles sont sous forme injectable intra-lésionnel ou systémique, associée à des rétinoïdes et/ou des antibiotiques.

c.9 Les Anti-inflammatoires non stéroïdes :

Utilisé a titre antalgique avec une certaine efficacité, et leurs caractères aggravant ne paraissent pas fondées.

3. Traitement chirurgical

Pour des lésions récidivantes sur les mêmes sites de stades I de la MV, on peut proposer une exérèse-suture en un temps, à froid, sous anesthésie locale. Pour les stades II et III, il est proposé une exérèse radicale plus large, sous anesthésie générale. Cette exérèse doit être profonde pour éliminer toutes les lésions, les trajets fistuleux mais aussi les follicules pileux et les glandes apocrines non saines. Pour cartographier les trajets fistuleux, l'utilisation du bleu de méthylène est très utile. La cicatrisation dirigée est la meilleure option thérapeutique, exceptée au niveau axillaire où il existe un risque de rétraction cutanée limitant la mobilité. Elle peut être associée en pré et post-opératoire à la thérapie par pression négative. Les deux autres techniques de fermeture sont la greffe de peau et la réalisation de lambeaux cutanés. Les résultats sont très satisfaisants au prix de plusieurs mois de soins et d'inconfort. Le taux de récurrence après exérèse large est évalué à moins de 20%. Les échecs sont dus à une exérèse insuffisamment large et/ou profonde, et parfois à l'existence de follicules pileux ectopiques. De plus, la chirurgie seule ne peut stopper définitivement l'évolution de la maladie qui peut atteindre d'autres sites non-opérés.

4. Traitement physique :

a. Lazer

L'épilation au laser, dans les formes légères, limite le nombre des poussées en évitant une forme de phénomène de koebner induite par les épilations et le rasage, également source d'infection. Le laser CO2 est utilisé en seconde intention dans les formes modérées souvent associé à la chirurgie. Le laser Nd-YAG (neodymium-doped yttrium aluminium garnet) a été utilisé avec succès chez des patients en stade II. Son avantage est double avec une action remodelante et épilatoire.

La photothérapie dynamique ne semble pas efficace car les lésions sont trop profondes et cette technique n'atteint que l'épiderme et le derme superficiel. (22)

b. Radiothérapie :

La radiothérapie est envisagée mais avec prudence, car c'est un traitement potentiellement cancérigène, particulièrement le cancer cutané de localisation fessière.

(80)

MATERIELS ET METHODES

I-MATERIELS :

Nous avons réalisé une étude rétrospective concernant 11 patients atteints de maladie de Verneuil colligés au sein du service de dermatologie à L'HOPITAL MILITAIRE MOULAY ISMAIL DE MEKNES sur une période de 12 ans de 2005 à 2017.

II-METHODES :

Le recueil des données fut réalisé, pour chaque patient à partir des dossiers du service dermatologie.

Les différents critères étudiés étaient :

- L'âge.
- Le sexe.
- L'aspect clinique.
- La topographie des lésions.
- Les localisations de la maladie.
- L'association lésionnelle avec une fistule anale.
- Le score de Hurley.
- La durée d'évolution de l'affection.
- L'étude histologique.
- Le séjour hospitalier.
- Le délai et la qualité de cicatrisation.
- La nature du traitement.
- L'évolution de l'affection et la récurrence et la dégénérescence.

Le recueil de ces données est fait selon une fiche d'exploitation.

Fiche d'exploitation de l'hidrosadénite suppurée

➤ **Observation :**

Age

Sexe

masculin

féminin

Profession

➤ **Antécédent**

Personnel : Tabac

acné

Sinus pilonidal

prise médicamenteuse

➤ **Age du début de la maladie**

➤ **Fréquence de récurrence par an**

➤ **Délai entre l'apparition des 1ers symptômes et l'établissement du diagnostic**

➤ **Evolution :**

intermittente

Continue

➤ **Facteurs déclenchant la poussé**

➤ **Facteurs généraux : IMC**

➤ **Aspect clinique :**

Symptômes :

Description des lésions :

Abcès en formation récurrents simples multiples

Fistules

présente

absente

Cicatrices

présente

absente

Lésions

confluentes

non confluentes

Localisation :

Anale périnéale fessière Creux axillaire Gauche Creux

axillaire Droit Aine Gauche Aine Droite Nombril Fesses

Cuisses Dos Lobes d'oreilles Cou Autre:

Nature des lésions :

Actives	en poussée	en cours de guérison	inactif
cicatricielles		guéri	

Autres lésions :

Folliculite	kyste épidermique	ulcération
-------------	-------------------	------------

Prélèvement bactériologique Culture**Aspect histopathologie****Qualité de vie****Classification de Hurley et grade****Association :** syndrome métabolique

Pyoderma gangrenosum

Traitement médical

Antiseptiques :

Antibiothérapie locale :

Antibiothérapie générale :

Corticoïde	anti-TNF	réтиноïde	dapsone
------------	----------	-----------	---------

Traitement chirurgical

L'incision avec drainage des abcès

Cicatrisation dirigée « à ciel ouvert »

Mesures adjuvantes:

Hygiéno-diététique arrêt de tabac

Complications**Récidive****Survenue de carcinome épidermoïde**

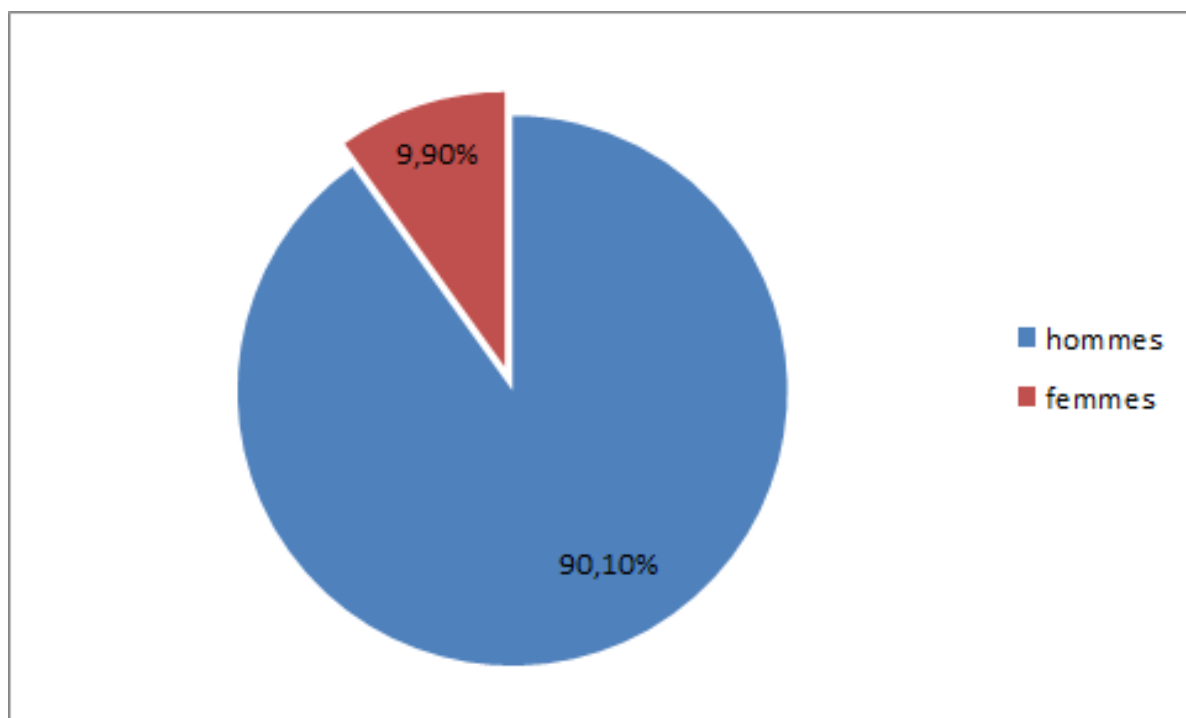
RESULTATS

I. Epidémiologie

11 cas de l'hydrosadénite suppurée ont été colligés sur la période d'étude.

1. Sexe :

On note une prédominance de sexe masculin 90.9% Contre 9.1% de sexe féminin Avec un sexe ratio de 10.

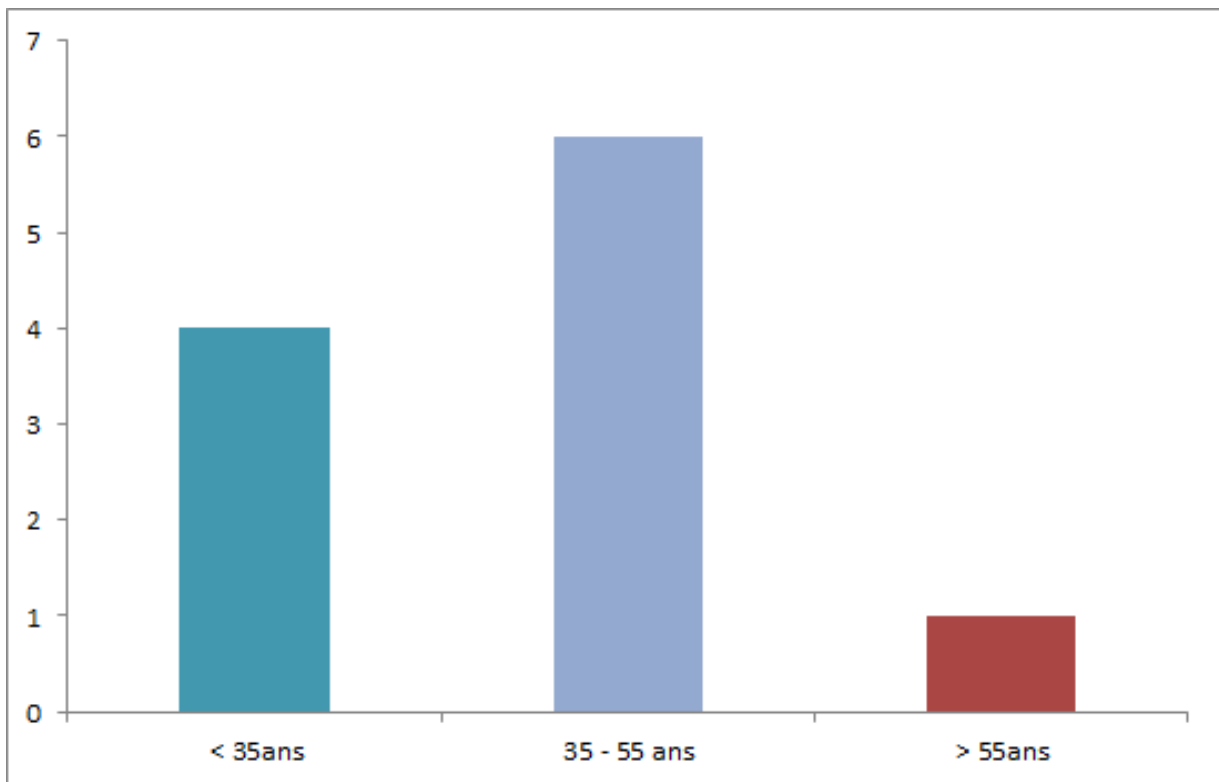


Graphique 1 : Répartition des malades selon le sexe.

2.Age :

La moyenne d'âge des patients de note série était de 40.9ans avec des extrêmes d'âge de 26ans et

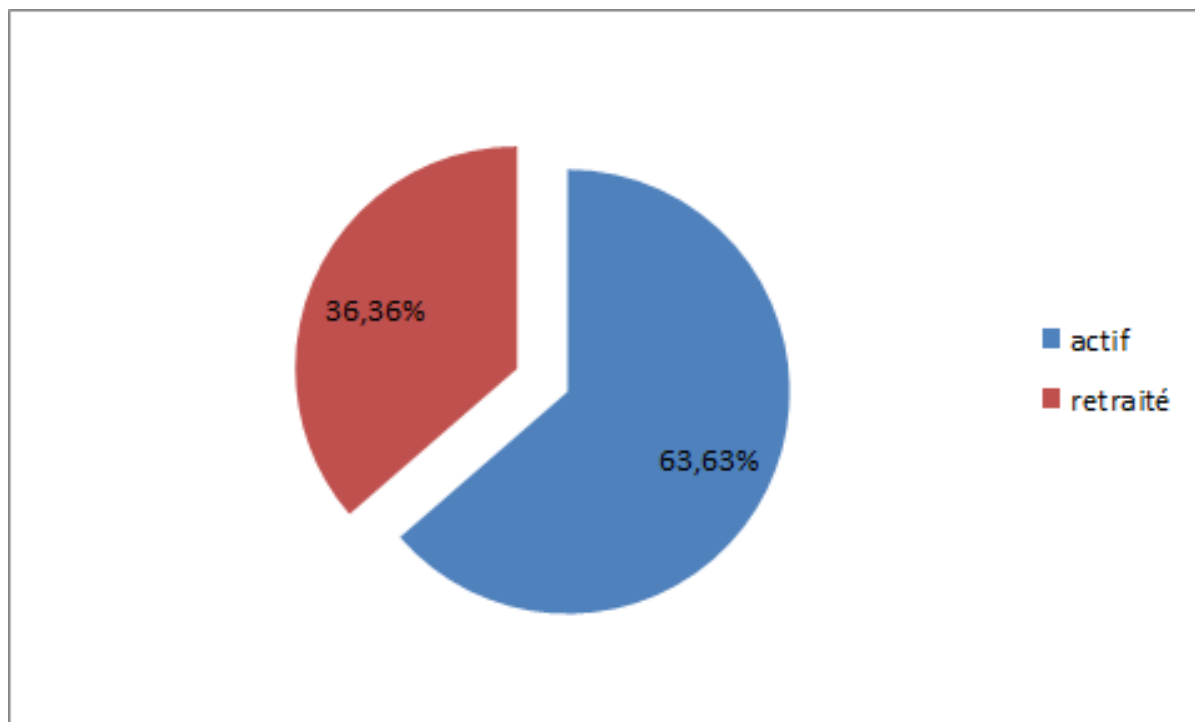
60ans.



Graphique 2 : Répartition des malades selon l'âge.

3. Activité professionnelle :

Au sein de notre série la majorité de nos malades sont des militaires, 7 sont actifs et 4 sont des retraités.



Graphique 3: Répartition selon l'activité professionnelle.

II. CLINIQUE :

1. Facteurs de risques :

a. Tabagisme :

Le tabagisme actif était présent chez tous nos patients (100%)

b. Obésité :

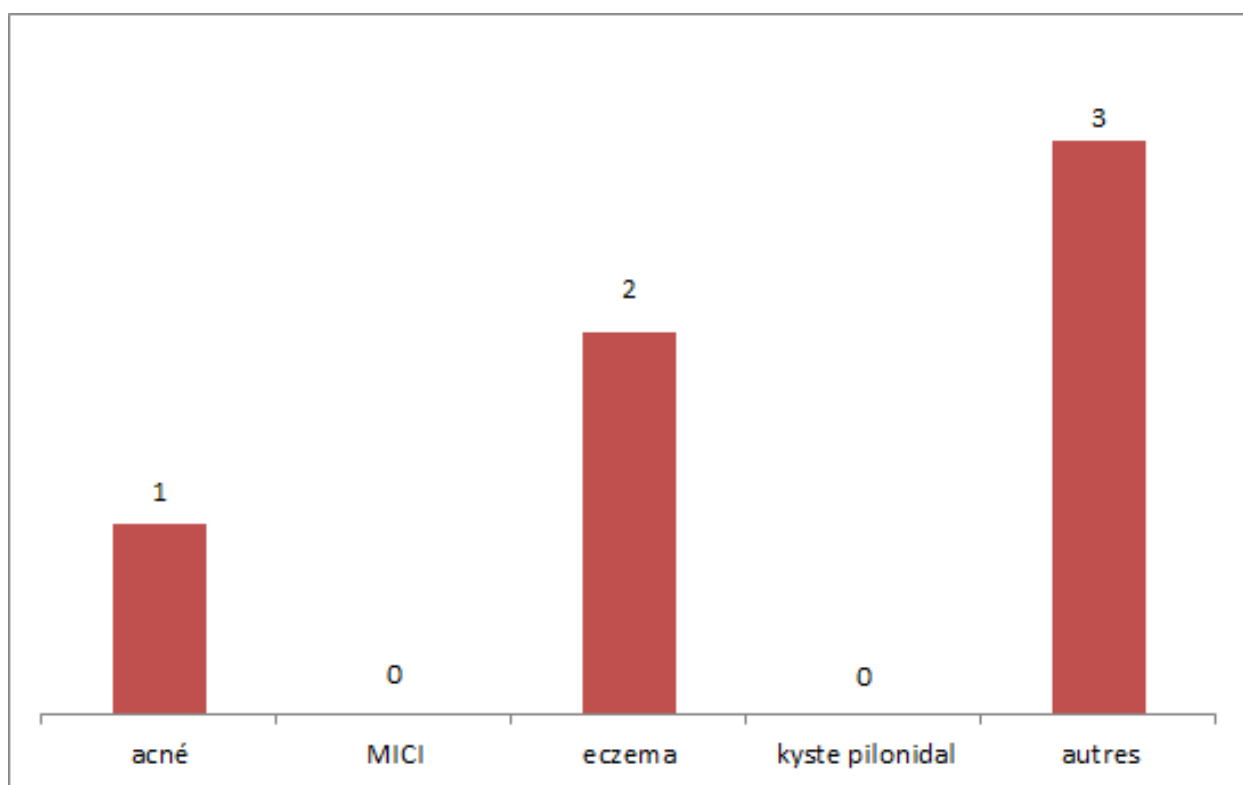
La valeur moyenne d'indice de masse corporelle (IMC) était élevée que chez 3 malades de notre série ($> 25\text{kg/m}^2$), ce qui correspond à un surpoids et avec une valeur extrême de 31 kg/m^2 .

c. Génétique :

Aucun cas similaire n'a été retrouvé dans les familles des cas de notre série.

2. maladies associées :

un patient présentait une acné, deux un eczéma, et les autres une dermatophytose, une cardiopathie, une pneumopathie bilatérale basale récidivante et une dyslipidémie.



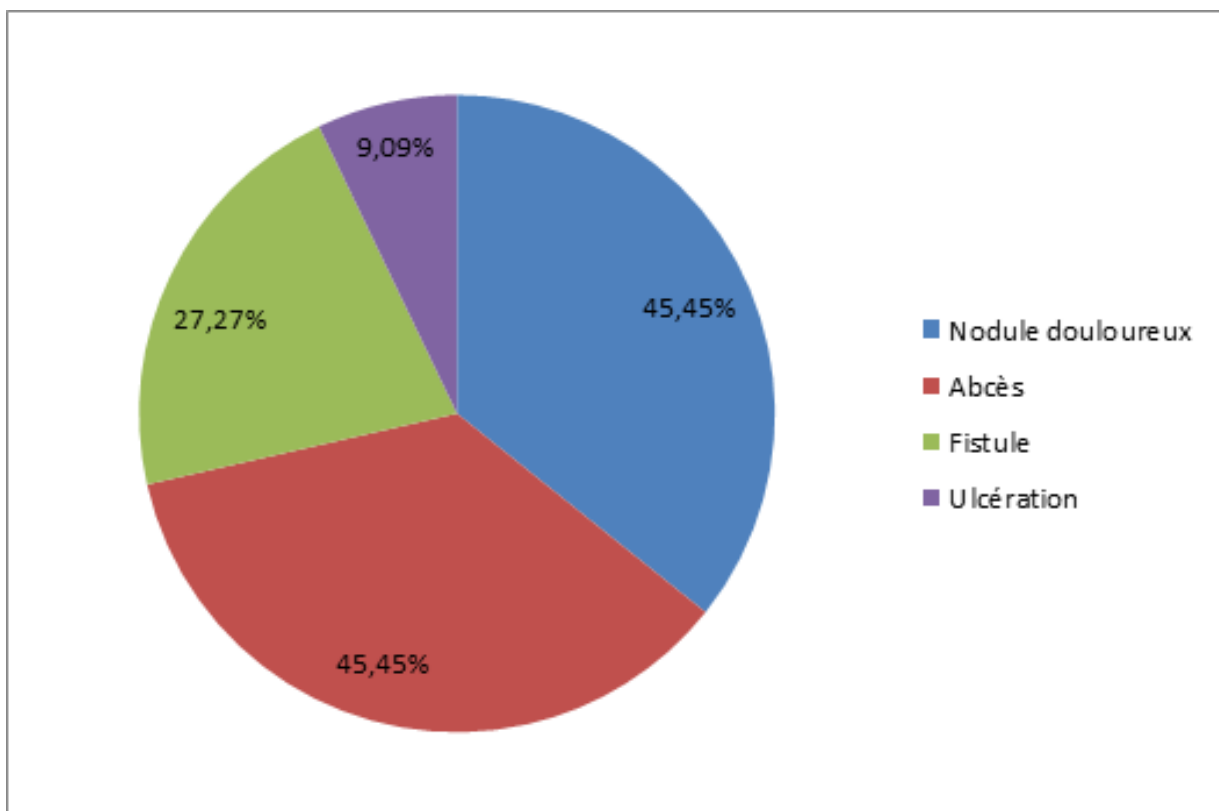
Graphique 4 : Maladies associées retrouvées chez nos patients.

3. Signes fonctionnels :

a. Motif de consultation initial :

Les trois premiers motifs de consultation initiaux étaient des nodules douloureux qui se regroupent en placard infiltrés de la peau, puis l'abcès et l'écoulement.

A noter que la seule malade femme de notre série n'a consulté qu'au stade de complication à type de transformation maligne révélée par une ulcération.



Graphique 5 : principaux types de motifs de consultations :

b. Age de début de la maladie :

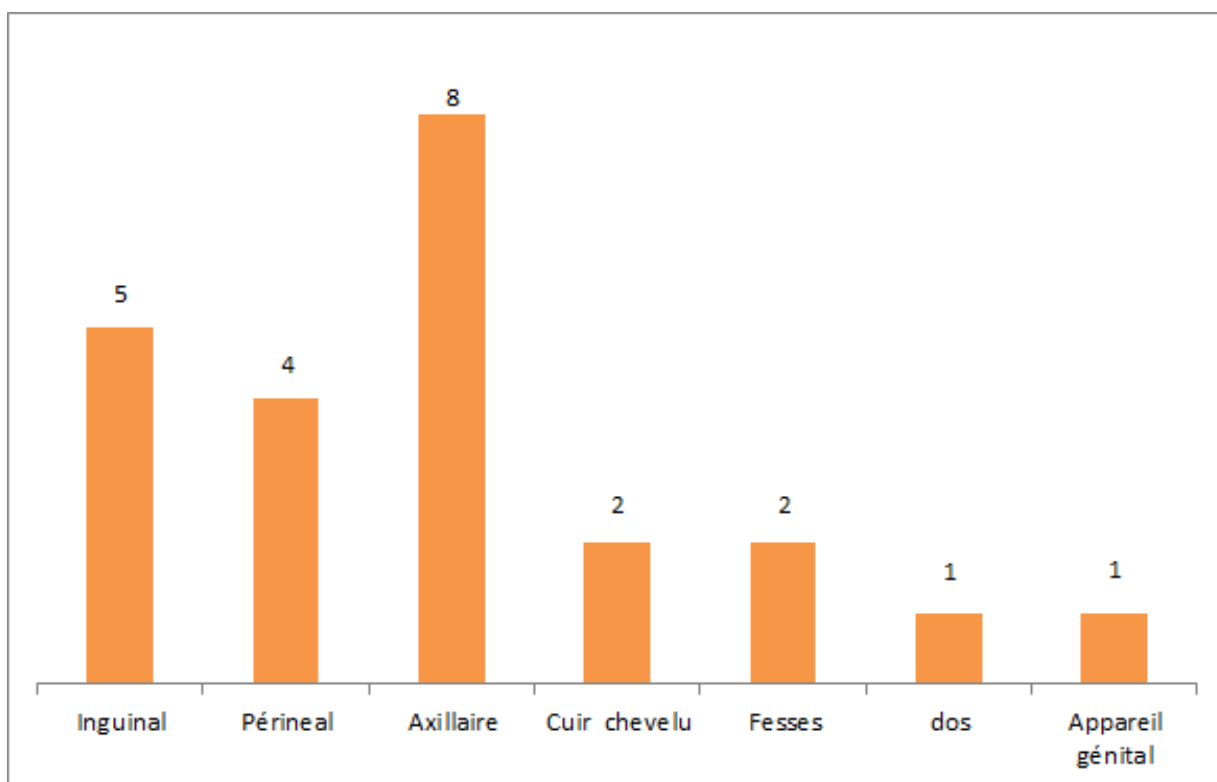
L'âge moyen de début de la maladie dans notre série était de 34.27 ans avec des extrêmes de 18 ans et 58 ans.

c. Délai diagnostique de la maladie :

Le délai diagnostique moyen de la maladie était de 5.28 ans avec des extrêmes de 10 jours et 20 ans, le diagnostic a été porté par un dermatologue chez tous les malades de notre série.

4. signes physiques :**Topographies des lésions et nombre de territoires atteints :**

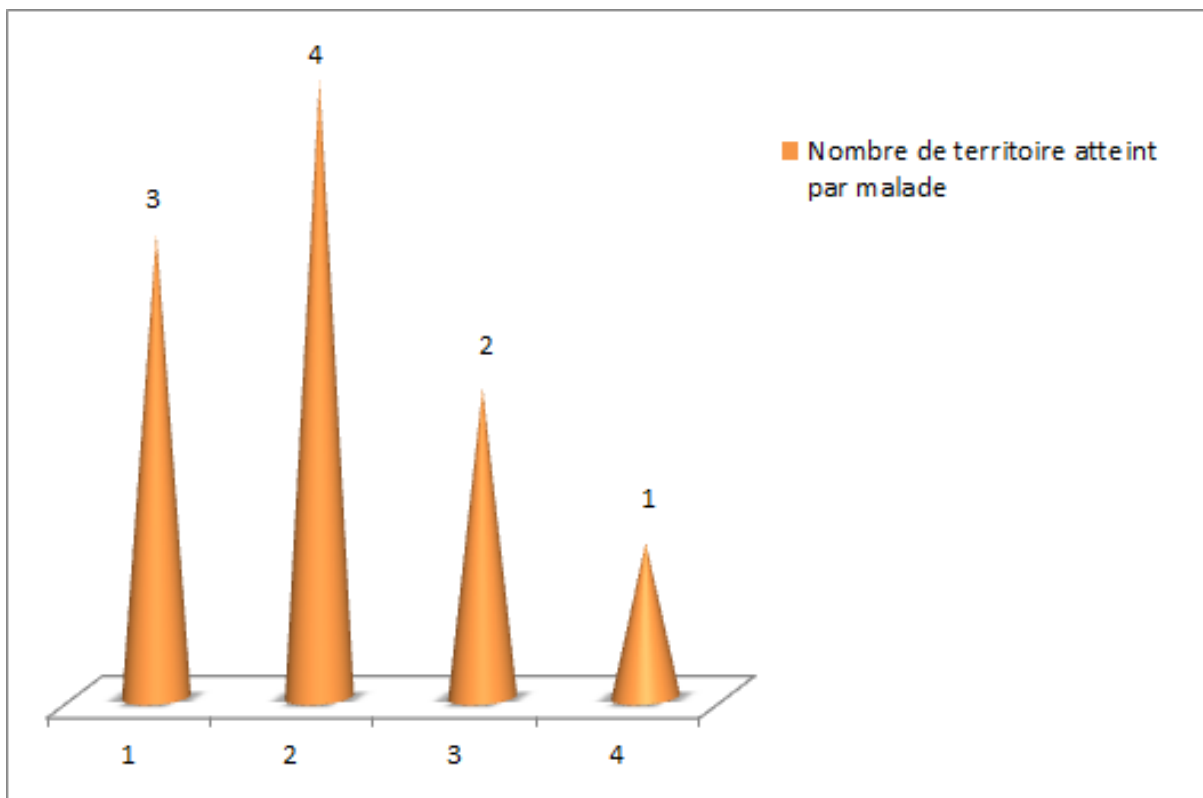
Dans notre série la localisation la plus retrouvée est la localisation axillaire suivie de la localisation inguinale et périnéale.



Graphique 6 : Topographie des lésions.

L'atteinte était bilatérale chez un seul cas dans notre série.

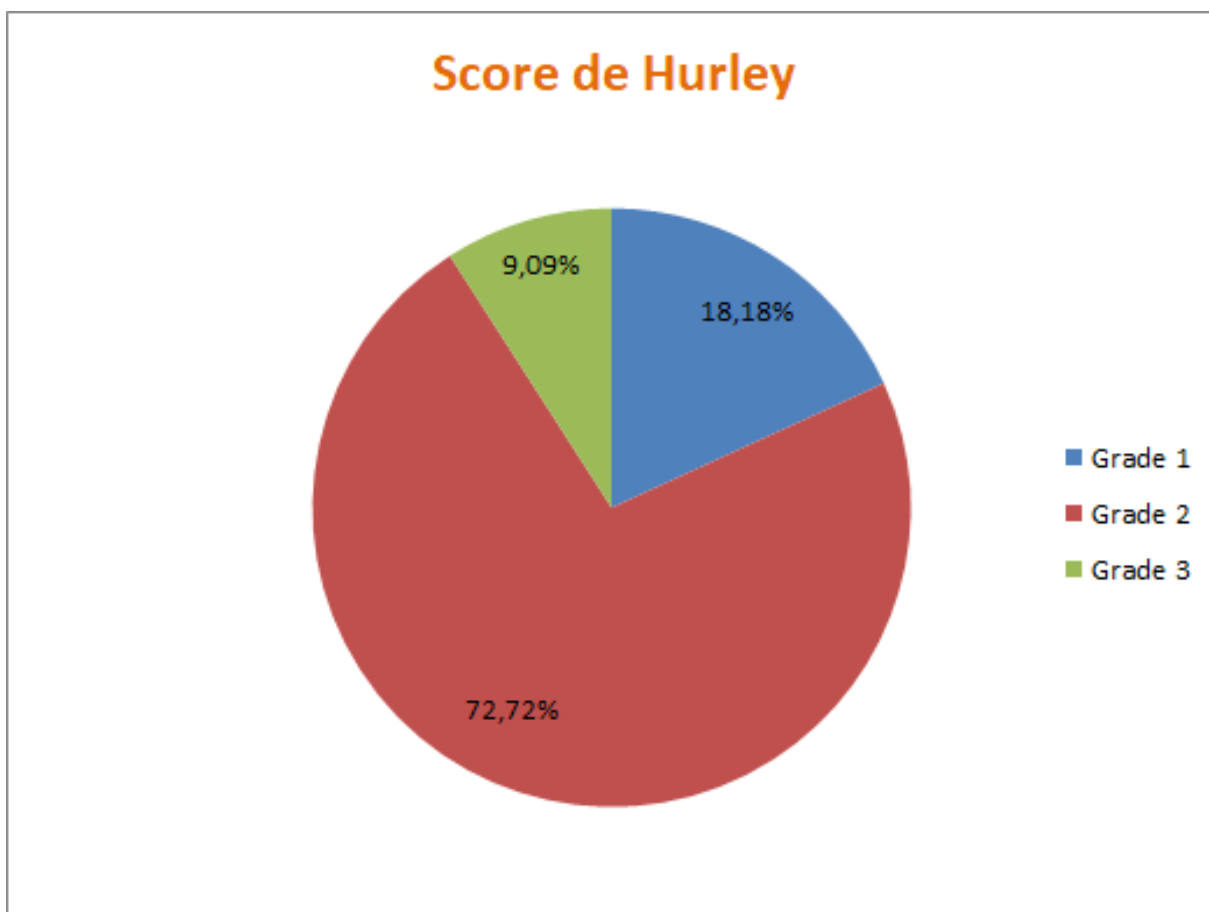
La moyenne du nombre de territoire atteint par malade est de 2.09 Avec des extrêmes de 1 et 4.



Graphique 7 : Nombre de territoire atteint par personne.

5. Score de Hurley :

Le score de Hurley variait entre les grades 1 et 2 avec un seul cas de grade 3.

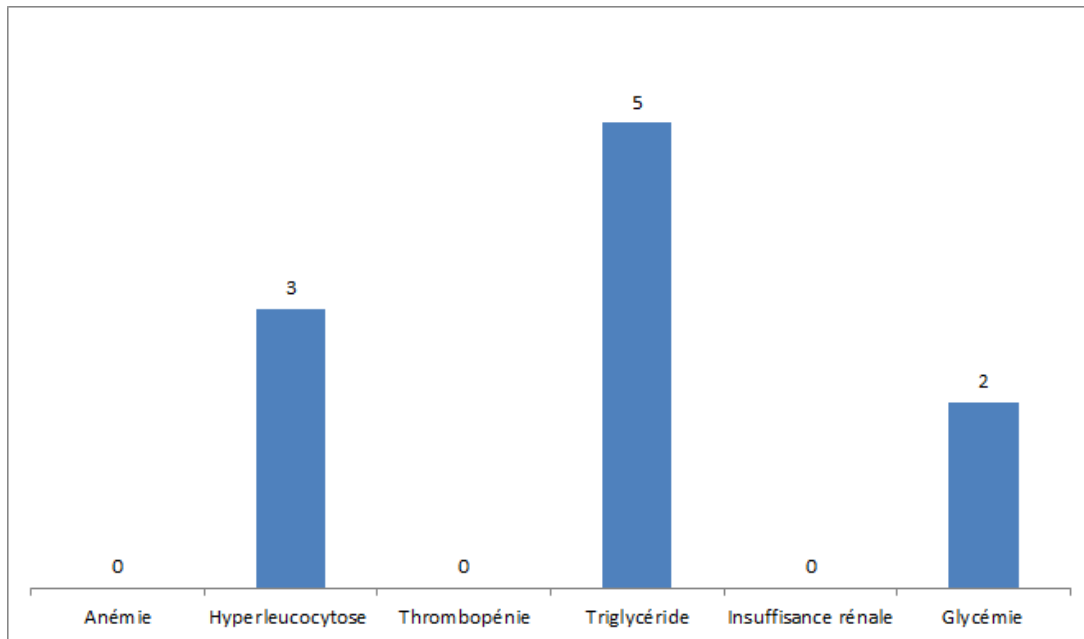


Graphique 8 : représentation de la répartition des différents grades de Hurley dans notre série.

III. DONNEES PARACLINIQUES :

1. biologie

Le bilan biologique a été réalisé à la recherche des complications (infectieuses et inflammatoires..) et des comorbidités (dyslipidémie..).



Graphique 9 : résultat du bilan biologique dans notre série.

2. bactériologie :

Les prélèvements bactériologiques de pus ou de tissus nécrosés étaient systématiques si lésions ouvertes.

Elle n'a concerné que 3 cas. Les germes retrouvés étaient variés et sont ceux de la flore naturelle de la peau. On note un streptocoque, un staphylocoque et un corybacteriuem sp.

3. Anatomopathologie :

Notre seule patiente femme qui avait comme motif de consultation un ulcère, a bénéficié d'une biopsie révélait une dégénérescence en carcinome épidermoïde différencié modérément kératinisant, infiltrant.

IV. DONNEES THERAPEUTIQUES :

1. Le traitement médical :

Le traitement médical était prescrit chez tous nos malades.

Une **antibiothérapie** à base de :

Anti staphylococciques – amoxicilline protégé – cyclines – macrolide (clindamycine) – quinolone – métronidazole.

Dans les formes aiguës, L'association métronidazole, ciprofloxacine et un anti staphylococcique a été utilisée chez un seul cas.

Dans les formes chroniques, sept malades ont reçu de la doxycycline 200mg, une association de clindamycine et rifampicine a été administré chez un seul cas, deux patients ont reçu un traitement à base de rétinoïdes, 20 mg 2 fois par jour pendant un an.

Trois patients ont bénéficié d'une corticothérapie locale à base de bétaméthasone, une prise jour pendant 3 mois.

Tous nos patients étaient informés des règles hygiéno-diététiques à respecter.

Aucun de nos patients n'a bénéficié de prise en charge psychologique spécialisé.

Soins locaux : les soins locaux étaient à base de Bétadine.

2. le traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical a été réalisé chez 4 malades pour les formes graves (stade 2 sévère et stade 3 de Hurley) ou résistantes au traitement médical, sous anesthésie générale, dont deux au service de chirurgie viscérale et deux au service de chirurgie plastie.

V. EVOLUTION :

La durée d'évolution moyenne était de 2.45 ans avec des extrêmes de 6 mois à 11 ans. L'hospitalisation a concerné 8 malades dont la moyenne du séjour était 12.87 jours avec des extrêmes allant 5 à 22jours.

La qualité de vie était altérée dans la majorité des malades, et selon le score de DLQI on a retrouvé :

Tableau 4 : interprétation du Score de DLQI :

Effet sur la vie du patient	Score de DLQI
Aucun effet sur la vie du patient = (0 - 1)	0
Faible effet sur la vie du patient = (2 - 5)	0
Effet modéré sur la vie du patient = (6 - 10)	1
Effet important sur la vie du patient = (11 - 20)	3
Effet extrêmement important sur la vie du patient = (21 - 30)	7

8 patients avaient comme complication une surinfection.

7 cas de récurrences ont été signalés dont 2 ont nécessité une reprise chirurgicale.

DISCUSSION

I. Epidémiologie :

La maladie de Verneuil est une affection rare dont l'incidence n'a pas été clairement établie, la prévalence varie de 0.03% à 8% dans les pays industrialisés selon une étude publiée en juin 2015. (83)

Tableau : représentation des différentes études sur la prévalence de l'HS à travers le monde.

Type	Setting	Country	Year	Sample	Prevalence (%)	Comment	Reference
Prospective	Private practice	USA	1988	1157	0.09	Diagnosed by dermatologist	Lookingbill ⁵
Prospective	Patients attending an STD clinic	Denmark	1992	507	4.10	Young adults only diagnosed by dermatologist	Jemec et al ⁶
Registry	Hospital	UK	1989	12,571	8	Based on records only	Harrison et al ²
Registry	Hospital	UK	1989	1035	0.25	Verified records by surgeon	Harrison et al ²
Registry	Hospital	Mali	1993	10,575	0.03	National Referral Center for Dermatology	Mahe et al ⁷
Registry	Insurers database	Israel	1998	4,200,000	0.70	Cases identified by coding	Shalom et al ⁸
Registry	Hospital	Spain	2005	1107	0.90	Spanish nationals examined by a dermatologist	Albares et al ⁹
Registry	Hospital	Spain	2005	1071	0.20	Immigrants examined by a dermatologist	Albares et al ⁹
Registry	Hospital	USA	2007	429,329	0.11	Cases identified by coding	Sung and Kimball ¹
Registry	Hospital	USA	2011	563,931	0.20	Cases identified by coding	Sung and Kimball ¹
Registry	Insurers database	USA	2013	7927	0.05	Cases identified by coding	Cosmatos et al ¹⁰
Registry	Insurers database	USA	2014	144,000	0.13	Cases identified by coding	Shahi et al ¹¹
Self-reported	Nurses, random sample	Denmark	1989	100	4	Unvalidated questionnaire	Jemec ¹²
Self-reported	Population sample	Denmark	1992	599	1	Unvalidated questionnaire	Jemec et al ¹³
Self-reported	Population sample	France	2008	6887	0.97	Unvalidated questionnaire	Revuz et al ¹⁴
Self-reported	Population sample	Denmark	2014	16,404	2.10	Validated questionnaire	Vinding et al ¹⁵

STD, Sexually transmitted diseases.

1. Le sexe :

Il existe une prédominance féminine (84) avec un sexe ratio de 2.7 à 3.3 selon de nombreuses études (85) (86) à travers le monde.

Notre série se distingue par la prédominance du sexe masculin, soit 90.9%. Cela s'explique par le fait que le recrutement de l'hôpital est majoritairement fait d'hommes militaires en activité.

Tableau 5 : comparaison de la réparation de l'HS entre les deux sexes.

Auteurs	Pays	Effectif	Homme	Femmes
Notre série	Maroc(Meknès)	11	90.9%	9.1%
M.Sara.Zahid(89)	Maroc (Marrakech)	13	77%	23%
Z.Belhabib(90)	Maroc(Rabat)	106	98%	2%
Hemmat Maghsoudi (87)	Iran	21	90.5%	9.5%
F. Bordier-Lamy et al (88)	France	93	41%	59%
K. Mc Millan et al (91)	Usa	236	35.10%	64.90%
H. Xu (92)	Chine	53	62.26%	37.73%
B.Kim (93)	canada	80	32.50%	67.50%

2. Age :

La moyenne d'âge des patients de notre série était de 40.9ans ce qui reste légèrement élevé par rapport aux autres études comme le montre le tableau ci-joint, ceci peut être expliqué par la méconnaissance de la maladie auprès des médecins causant un retard de diagnostic.

Tableau 6: comparaison des moyennes d'âge de différentes études

Auteurs	Pays	Effectif	Moyenne d'âge
Notre série	Maroc (Meknès)	11	40.9ans
Robert.E.Hunger (95)	Suisse	102	37.5ans
Anne. M.R.Schrader (96)	Pays-Bas	846	38ans
C.Dessinioti (97)	Grèce	133	34.5ans
M.Moujahid - A.Achour (94)	France	40	32ans

II. Analyse clinique :

1. facteurs de risques :

a. Tabagisme

Le tabagisme est beaucoup plus fréquent chez les patients présentant une HS par rapport à la population générale (85) selon une revue de la littérature.

Bien qu'il soit associé à l'HS, il est actuellement impossible de dire s'il constitue un réel facteur de risque. En effet, les résultats disponibles concernant la relation entre sévérité de la maladie et tabagisme sont contradictoires. Une étude rapporte une sévérité significativement plus importante chez les fumeurs par rapport aux non-fumeurs (98). L'étude EpiVer aussi rapporte qu'il y a un pourcentage plus élevé de patients atteints de stade III de la maladie dans le groupe fumeur par rapport au groupe non fumeur. Le nombre de paquet année et la durée d'intoxication semblent également influencer le pourcentage de patients atteints du stade III de la maladie (145). Alors que d'autres ne rapportent pas de différence (99). Il est difficile de déterminer si le tabagisme constitue un facteur de risque ou une conséquence de cette pathologie chronique. (100)

Dans notre série, tous les patients étaient tabagiques

Tableau 7 : comparaison des différents taux de tabagisme retrouvés dans la littérature.

Auteurs	pays	effectif	tabagisme
Notre série	Maroc (Meknès)	11	100%
Hemmat Maghsoudi (87)	Iran	21	61.90%
Robert E.Hunger (95)	Suisse	102	76.5%
F. Bordier-Lamy et al (88)	France	93	60%
I.Kurakuwa (101)	japon	100	29%

b. Obésité :

L'indice de masse corporelle moyen retrouvé chez nos patients rejoint les données de la littérature. Elle varie de 25kg/m² à 31kg/m².

Tableau 8 : comparaison des taux d'IMC de cas de différentes séries.

Auteurs	Pays	Effectif	IMC>25
Notre série	Maroc (Meknès)	11	27.27%
M.Sara.Zahid (89)	Maroc (Marrakech)	13	61%
Robert E.Hunger (95)	suisse	102	68.4%
Hemmat Maghsoudi (87)	Iran	21	42.86%
I.Kurakuwa (102)	Japon	100	15%
Diane guedes de Carbalho (103)	France	35	26.93%
ALLAL, S. Guillem (104)	France	882	60%

Selon une revue de la littérature (étude Obepi), la prévalence de l'HS est plus importante chez les patients obèses que dans la population générale (105). L'obésité constitue donc probablement un facteur de risque de maladie de Verneuil.

C. Les facteurs irritatifs :

La macération (106), le rasage, les antiperspirants, les déodorants, les produits dépilatoires ont été mis en cause comme facteur favorisant l'apparition ou l'exacerbation de la maladie. (107)

Notre série rejoint la littérature.

d. Génétique :

Aucun de nos patients ne présentait d'antécédents familiaux, alors que plusieurs études parlent de l'HS comme maladie autosomique dominante. (108)

Des données issues de 11 familles (42,3 %) suggèrent une transmission monogénique en dominance autosomique. Cependant, la fréquence de la maladie dans les familles était inférieure de 50 % à celle qui aurait été attendue pour une transmission autosomique dominante (100). Parmi les raisons de cette discordance, on peut évoquer une influence hormonale sur l'expression génétique, une transmission polygénique plutôt que monogénique et des interactions gène-environnement.

Cette discordance est schématisée dans le tableau ci-dessous : (109)

Tableau 9 : comparaison entre différentes séries sur la présence de cas similaire familiaux

Auteurs	Pays	Effectif	Antécédent familial
Notre série	Maroc(Meknès)	11	0%
M.Sara.Zahid (89)	Maroc (Marrakech)	13	0%
F.Bordier-Lamy et al(88)	France	93	4.49%
I.Kurakuwa(101)	japon	100	2%
C.Dessinioti (97)	Grèce	133	25.60%

Nos résultats devraient être vérifiés par des études minutieuses. Il se peut que des cas familiaux existent mais qu'il ne soit pas déclaré vu que certaine pathologie restent inacceptée et donc inavouée.

2. Pathologie associées :

Tableau 10 : comparaison entre différentes études sur la présence de maladies associées à l'HS.

Auteurs	pays	Effectif	MICI	Kyste pilonidal	Acné	Diabète
Notre série	Maroc (Meknès)	11	0%	0%	18.18%	18.18%
M.Sara.Zahid (89)	Maroc (Marrakech)	13	0%	0%	23%	15%
D.guedes De Carbalho(105)	France	35	8.57%	14.29%	34.29	-
I.Kurakuwa(101)	Japon	100	0%	2%	6%	11%
Robert E.Hunger (95)	Suisse	102	-	17.6%	-	-

a. Acné

Les résultats de notre étude rejoignent les données de la littérature, mais bien que de nombreuses publications suggèrent une association entre HS et acné, celle-ci est controversée. Un antécédent d'acné sévère est rapporté chez 44,3% des hommes et 23,6% des femmes atteints d'HS mais la présence concomitante d'acné et HS n'est pas fréquente (13%) (99). De plus, le diagnostic d'acné est parfois retenu à tort chez des patients présentant une HS. Les cicatrices de grande taille, une atteinte de la nuque et un échec des rétinoïdes doivent orienter vers le diagnostic de maladie de Verneuil.

Cela dit, on ne peut pas écarter une association ni confirmer selon les données actuelles et les résultats de notre étude. Seules des études larges et étendues sur une longue période pourraient apporter des éclaircissements.

b. Kyste pilonidal

Le kyste pilonidal quant à lui est fréquent chez les patients présentant une HS, surtout les hommes 30,2% des patients dans l'étude de Canoui-Poitrine (99), l'absence de cas dans notre série peut être expliqué par le caractère rétrospectif et le nombre limité de notre série.

c. Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin

Un risque 9 fois supérieur de développer une maladie de Verneuil a été rapporté chez les patients présentant une MICI par rapport à la population générale (110). La prévalence de l'HS en cas de Crhon ou de rectocolite hémorragique est estimée entre 23% (36) et 6,8 – 10,6% (111) selon les articles. Cependant, la prévalence des MICI chez les patients présentant une HS est inconnue.

L'absence de cas dans notre série peut être également expliquée par le caractère rétrospectif et le nombre limité de notre série. Ainsi que l'erreur diagnostique puisque l'hydrosadénite suppurée peut être prise à tort comme une manifestation cutanée des MICI, notamment au niveau périnéal et fessier.

d. Dermatoses neutrophiliques

L'association pyoderma gangrenosum et HS est rare mais décrite dans plusieurs cas cliniques et petites séries (112). Une étude rapporte la présence d'une HS chez 5% des patients atteints de pyoderma gangrenosum (113). Celui-ci peut survenir sur les zones atteintes par la maladie de Verneuil ou à distance (112).

Aucun cas n'a été observé chez nos patients.

e. Pathologies rhumatologiques

Différentes manifestations rhumatologiques ont été rapportées en association avec la maladie de Verneuil. Les spondylarthropathies semblent être associées à l'HS

: un taux plus élevé de spondylarthropathie a été rapporté chez les patients atteints de maladie de Verneuil par rapport aux témoins par Richette et al. (114).

f. Cancers extra-cutanés

Il n'existe à notre connaissance qu'une seule étude épidémiologique suédoise s'étant intéressée à ce problème (115). Cette étude basée sur un registre concernait l'incidence relative des cancers chez des patients porteurs d'HS durant la période de 1965 à 1997. Un total de 2119 patients avait été inclus. Le risque global pour tous les types de cancers était augmenté de 50 % au sein de cette cohorte de patients hospitalisés pour une HS, basée sur la constatation de 73 cas de cancers chez les patients porteurs d'HS en comparant les chiffres à l'incidence attendue dans la population suédoise. Les données suggèrent une coexistence de l'HS et du cancer mais ces observations mériteraient une confirmation dans d'autres populations d'HS. Une telle confirmation pourrait orienter la recherche étiologique et pathogénique sur l'HS.

3. signes fonctionnels :

a. Motif de consultation initial :

Lors de notre revue de la littérature nous avons retrouvé une étude, qui traite ce paramètre, menée par Mlle S.Zahid (116) et qui révélait que l'éruption cutanée en elle-même constituait le premier motif de consultation suivi par le caractère inesthétique de la cicatrisation, puis l'écoulement et la douleur. (117)

Alors que dans notre série, nous avons retrouvé que des nodules douloureux et l'abcès constituaient les premiers motifs de consultations, suivis par l'écoulement et l'ulcération.

b. Age de début de la maladie :

Chez nos malades, la moyenne d'âge de début de la maladie était de 34.27ans, alors qu'il est habituellement rapporté à 21.8ans dans la littérature (118). Ceci peut être expliqué probablement par le retard diagnostique.

Tableau 11 : comparaison de l'âge moyen de début de l'HS entre différentes études.

Auteurs	Pays	Effectif	Age moyen de début de la maladie
Notre série	Maroc (Meknès)	11	34.27ans
M.Sara.Zahid(89)	Maroc(Marra- kech)	13	27.3ans
Robert E.Hunger (95)	Suisse	102	37.5ans
Hemmat Maghsoudi (87)	Iran	21	47.4ans
Diane guedes de car- balho (103)	France	35	28.3ans
H.Xu(92)	Chine	53	24.4ans

c. Délai diagnostique de la maladie :

Selon les revues de la littérature, le délai diagnostique était à 8 ans(100), alors que dans notre série il est à 5.28 ans.

Tableau 12: comparaison des délais diagnostiques de l'HS selon les séries :

Auteurs	Pays	Effectif	Délai diagnostique (année)
Notre série	Maroc (Meknès)	11	5.28
M.Sara.Zahid (89)	Maroc(Marrakech)	13	9.32
Robert E.Hunger (95)	Suisse	102	6
A. P. Villani (119)	France (Lyon)	596	7

D'après A. P. Villani ni le sexe, le stage de Hurley, la notion d'un antécédent familial de maladie de Verneuil, ni l'obésité ou le surpoids n'influençaient le délai diagnostic. Par contre le tabac, la présence d'une acné conglobata ou d'une lésion inflammatoire du pli interfessier sont des facteurs qui influencent négativement ce délai. (100)

L'amélioration apparente du délai de diagnostic moyen chez les patients récemment diagnostiqués est probablement le résultat du contexte actuel d'augmentation du niveau de connaissance de la maladie : rôle probablement synergique des associations de patients, des réseaux sociaux et des professionnels de santé qui permettent aux patients de sortir de leur isolement. (100)

4. Signes physiques :

a. Topographie des lésions et nombre de territoires atteints :

Ces lésions siègent dans les zones corporelles où existent des glandes sudoripares apocrines. Les aisselles sont les plus communément touchées ; viennent ensuite les localisations inguinales, péri-anales, périnéales, sous mammaires, aréolaires, torse et cuir chevelu, éventuellement paupières, et plus rarement des zones où existeraient des glandes apocrines atypiques dans leur localisation. L'hydrosadénite peut toucher une seule région ou atteindre simultanément plusieurs sites. On voit dans le même territoire des lésions d'âges différents. (120)

Dans notre série, les résultats rejoignent ceux de la littérature. La localisation axillaire a été retrouvée chez 8 malades, inguinale chez 5 malades et périnéal chez 4 malades.

Pour le nombre de territoires atteints, nos résultats restent en concordance avec ceux de la littérature comme le montre le tableau ci-dessous.

Tableau 13: comparaison du nombre de territoires atteint entre les études de cas

Auteurs	Pays	Effectif	Nombre de moyen de territoire atteints par cas
Notre série	Maroc (Meknès)	11	2.09
M.Sara.Zahid (89)	Maroc(Marrakech)	13	2.61
Anne M.R.Schrader (96)	Pays-Bas	846	3.11
I.Kurakuwa (101)	Japon	100	1.25

5. diagnostic de sévérité :

Dans une étude menée par Pr. V. Descamps à l'hôpital de Bichat Claude Bernard - France en 2015, les grades 1 sont beaucoup plus fréquent que les grades 2 et 3. 68% des patients présentaient un grade 1, 28% un grade 2 et 4% un grade 3. (121). A la différence de notre série qui a révélé une prédominance du grade 2 à 72.72%, grade 1 à 18.18% et grade 3 à 9.09%. Ceci peut être expliqué par le retard diagnostique et le biais de recrutement (différentes spécialités).

III. Analyse Paraclinique :

a. Imagerie :

Dans notre étude, l'imagerie a été utilisée pour rechercher la tuberculose associée chez un seul patient. Alors que dans la littérature l'échographie à haute fréquence, l'imagerie par résonance magnétique et la fistulographie ont un rôle dans l'examen de maladies cutanées plus profondes notamment l'HS. (122).

b. Anatomopathologie :

Plusieurs cas de carcinome épidermoïde ont été rapportés, survenant sur des lésions inflammatoires chroniques. L'incidence est estimée de 1.7% à 3.2%(123). Des biopsies révélait un carcinome épidermoïde différencié modérément kératinisant, infiltrant. (124).

Dans notre étude, un seul cas, qui est une femme, a développé un carcinome épidermoïde secondaire à des ulcérations itératives avec un retard diagnostique de 8 ans.

c. Biologie :

Conformément à une étude de cas de 3207 à Israël publié par British journal of Dermatology, le diabète était présent chez 11.16% des malades, hyperlipidémie à 29.68%, hypertension artérielle à 14.18% et le syndrome métabolique à 10.41%. (125) Nos résultats rejoignent les précédentes, 2 malades atteints de diabète soit 18.18%, 5 cas ont une triglycéridémie élevée soit 45.45%, un seul patient avec l'hypertension artérielle soit 9.09% et 2 malades présentent un syndrome métabolique soit 18.18%.

d. Bactériologie :

Selon Brook et Frazier (126) ont mis en évidence, dans une revue rétrospective des données cliniques et bactériologiques de patients avec une atteinte axillaire, que les bactéries les plus prévalentes étaient le Staphylococcus aureus, le Streptococcus pyogenes et le Pseudomonas aeruginosa et que les plus fréquentes des bactéries anaérobies étaient Peptostreptococcus sp, Prevotella sp, des streptocoques microaérophiliques, Fusobacterium sp, et Bacteroides sp.

Une autre étude sur 102 cas à l'hôpital Necker-Enfants malades, Paris, France avait presque les mêmes résultats. (127)

Dans notre série de cas, 7 malades ont bénéficié d'une étude bactériologique sur prélèvement de pus des lésions, et les germes retrouvés étaient variés et sont ceux de la flore naturelle de la peau. On note un streptocoque, un staphylocoque, un corybacterium sp, un coccobacille et cocci gram positif.

IV. Analyse thérapeutique :

1. Mesure hygiéno-diététique :

Suivant la littérature, tous nos patients sont conseillés des mesures hygiéno-diététique dont la macération par hygiène stricte, séchage soigneux des plis, réduction de surcharge pondérale, éviter les longs trajets en voiture, surtout l'été, la position assise prolongée sans mobilisation, porter des vêtements peu serrés non irritants (en coton), les déodorants et l'épilation.

L'arrêt de tabac et tout médicament contenant du lithium. (128)

2. Traitement médical :

a. L'antibiothérapie :

➤ Cyclines :

En tête de liste, les cyclines avaient été prescrites, dans notre série, au long cours chez 7 malades soit 63.63% avec 2 patients qui avaient une rémission complète (28.57%) et 5 cas soit (71.42%) une rémission partielle. Selon la littérature nous sommes dans le même rang (129). Actuellement aucune étude n'a fait la preuve de

leur efficacité. La seule étude s'étant intéressée aux cyclines, faite par Jemec et al, n'a pas montré de supériorité de la tétracycline comparée à la clindamycine topique. (130)

Cependant, certains auteurs préconisent de ne pas utiliser d'antibiotique local ou oral de façon prolongée en raison du risque de sélection de germes résistants. (122)

➤ **Clindamycine – Rifampicine**

L'utilisation de l'association clindamycine–rifampicine n'a pas fait l'objet d'étude comparative mais a été décrite dans 3 séries ouvertes qui rapportent chacune une rémission complète chez 8 patients sur 10 (131), 16 patients sur 34 (132) et 8 patients sur 70 (133). Cette association permet une réduction franche du score de Sartorius (133). Dans l'étude de Van Der Zee et al. 61,5% des patients ont présenté une rechute, 5 mois en moyenne après rémission complète (132). Ces deux antibiotiques sont prescrits à la posologie de 600 mg par jour pendant 10 semaines. Il convient d'adapter cette dose au poids du patient (134). De nombreux patients rapportent la survenue d'effets indésirables gastro-intestinaux conduisant à un arrêt du traitement.

Cette association a été prescrite, dans notre étude, chez 1 seul malade avec un anti-staphylococcique, les lésions régresaient complètement.

➤ **Rifampicine – Moxifloxacine – Métronidazole**

L'association rifampicine–moxifloxacine–métronidazole a également fait l'objet d'une étude rétrospective (128). Il s'agissait d'une série de 28 patients présentant une maladie de Verneuil de grade I, II ou III de Hurley. Cette étude rapporte la survenue d'une rémission complète chez 16 patients : 6/6 Hurley I, 8/10 Hurley II et 2/12 Hurley III.

Dans notre série, aucun malade n'a reçu cette association.

➤ **Ertapénem**

L'utilisation de l'ertapénem a par ailleurs été récemment rapportée chez 30 patients (135). Le protocole thérapeutique consistait en l'administration d'ertapénem (1g/j) en intraveineux pendant 6 semaines suivie d'un traitement de consolidation par rifampicine-moxifloxacine- métronidazole ou rifampicine-moxifloxacine pendant 6 semaines. Cette étude rapporte une diminution de 50% du score de Sartorius au cours du traitement par ertapénem. Il existait une rémission clinique dans 23% des zones touchées après le traitement d'induction par ertapénem et dans 59% des zones touchées après un total de 6 mois de traitement, suggérant l'intérêt du traitement de consolidation. Encore une fois, les effets indésirables les plus fréquents étaient gastro-intestinaux.

Dans notre étude aucun malade n'a reçu ce traitement.

b. Dapsone

Plusieurs séries rapportent l'utilisation de la dapsone au cours de l'HS avec une posologie de 25 à 200 mg par jour et une durée de traitement variable. La plus importante concerne 24 patients présentant une maladie de Verneuil de grade I, II ou III et rapporte la survenue d'une amélioration clinique dans 38% des cas (136). Dans cette étude, aucune amélioration n'était observée en cas de grade III de Hurley et une rechute survenait rapidement après l'arrêt du traitement.

Dans notre étude personne n'a bénéficié de ce traitement.

c. Rétinoïdes :

La présence d'une occlusion folliculaire au cours de l'HS tout comme dans l'acné, conduit à l'utilisation des rétinoïdes. Deux études rétrospectives n'ont pas montré d'efficacité de l'isotrétinoïne (137) (138), dont l'utilisation n'est actuellement pas recommandée pour le traitement de l'HS (134). L'utilisation de l'acitrétine apparaît

intéressante en cas de maladie de Verneuil de grade I ou II de Hurley. Une étude rétrospective concernant 12 patients a rapporté une amélioration significative au cours du traitement par acitrétine chez la totalité des patients (139). En considérant l'ensemble des cas et études publiés au sujet de l'acitrétine, 65,6% des patients présentaient une amélioration franche et 25% une amélioration modérée (134). L'alitrétinoïne pourrait constituer une option intéressante notamment chez les femmes en âge de procréer : Verdolini et al. ont rapporté une amélioration significative dans 78,5% des cas dans une étude ayant inclus 14 patientes (140).

Dans notre étude, un seul patient homme a reçu la rétinoïde et s'est amélioré de façon partielle.

d. Biothérapie :

➤ **Les anti-TNF :**

L'utilisation de l'adalimumab, l'infliximab et l'etanercept ont été rapportées au cours de cas cliniques et petites séries (141) et ont fait l'objet de plusieurs études prospectives comparatives.

L'étude sur l'adalimumab a été rapportée une amélioration clinique et de la qualité de vie mais des rechutes surviennent après arrêt du traitement avec un délai médian de 11 semaines. (142)

Concernant l'infliximab, il a été considéré efficace chez au total 58% des patients rapportés dans de petites séries. (134).

Pour l'etanercept a également été étudié au cours d'un essai clinique. (143), bien qu'un taux de réponse de 44% soit obtenu, mais aucune différence significative n'a été montrée.

Au total, bien que certains résultats soient contradictoires, l'adalimumab et l'infliximab semblent efficaces pour le traitement de l'HS sévère (134).

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié de ce traitement.

➤ **Autres :**

Par ailleurs, la corticothérapie (intra lésionnelle ou systémique), la ciclosporine et les anti-androgènes (acétate de cyprotérone et œstrogènes) sont rapportés dans plusieurs cas cliniques ou petites séries. En raison des données limitées les concernant, ils ne sont pas couramment employés (134).

Chez nos patients, 3 malades ont reçu des corticoïdes locaux à base de bétaméthasone pour un eczéma pendant 3 mois.

3. Traitement chirurgical :

Dans l'étude de Bordier -Lamy et al, 32% des femmes et 9% des hommes considéraient les interventions chirurgicales énormément éprouvantes (88).

Une autre étude au service de chirurgie plastie au CHU de Marrakech, la quasi-totalité des patients contactés se disait << satisfait >> de la prise en charge chirurgicale. (116)

Dans notre série de cas, 4 malades ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale après un traitement médical, un patient s'est amélioré complètement avec un suivi de 1 an et sans récurrence, trois malades avec rémission partielle et des récurrences entre 6 mois et 2 ans.

V. Evolution et pronostic

1. Evolution :

La durée d'évolution moyenne était de 2.45 ans avec des extrêmes de 6 mois à 11 ans, alors qu'une étude sur questionnaire de 110 patients, où Von der Werth et Williams rapportent que dans leur population la durée moyenne de la maladie avait été de 18.8 ans (109). Aussi dans une étude faite à l'hôpital universitaire de Marrakech, c'était de 16 ans avec des extrêmes d'âge de 1 an et 48 ans. (89)

2. Complication :

Une étude sur 13 cas faite par Mlle S.Zahid, à l'hôpital Universitaire de Marrakech, a révélé que 2 patients soit 15.38% ont une douleur persistante et un seul patient qui a eu une récurrence. Alors que dans notre étude, 8 malades ont une surinfection, 7 patients ont des récurrences et notre patiente a eu une ulcération tumorale.

3. Pronostic :

Selon une étude menée par Vincent descamps en 2015, la maladie de Verneuil est une des dermatoses la plus impactante sur la qualité de vie. (144)

Dans notre étude, sept patients ont un score de DLQI entre 21 et 30, ce qui veut dire un effet extrêmement important sur leurs qualités vie. Cet handicap est peut être lié à la douleur, le nombre de lésions et de territoires atteints.

CONCLUSION :

La maladie de Verneuil est une dermatose chronique et invalidante. Sa physiopathologie n'est pas clairement établie ; différentes théories ont été incriminées : origine infectieuse, immunitaire, hormonale, génétique.

Il est certain que des connaissances sur cette entité mystérieuse et intrigante se sont accumulées. Cependant, nombreuses questions restent à résoudre. Les outils pour obtenir ces réponses existent dans l'arsenal moderne des techniques telles que la biologie moléculaire, l'imagerie, la pharmacogénétique, la génétique, la biochimie et d'autres encore. Les plus délicates de ces questions concernent la reconnaissance des manifestations précoces de la maladie qui peuvent ressembler à d'autres affections non liées. Cette reconnaissance précoce permettrait des traitements évitant la progression à l'état de chronicité invalidante terminale de la maladie pour laquelle il n'y a pas d'autre option thérapeutique que celle d'une chirurgie large.

Le traitement médical de la maladie de Verneuil n'est pas consensuel. Différentes molécules ont été proposées, avec une efficacité modérée ou transitoire. Le seul traitement curatif est chirurgical, mais délabrant, avec des résultats divers.

La multiplication récente des options thérapeutiques médicamenteuses donne tout son sens à la discussion entre dermatologue et chirurgien. Cette approche multidisciplinaire semble essentielle à développer afin d'envisager l'ensemble des traitements possibles et d'élaborer une stratégie thérapeutique adaptée à chaque malade.

RESUME

Résumé

La maladie de Verneuil est une suppuration chronique fistulisante d'évolution cicatricielle avec un retentissement majeur sur la qualité de vie. Son diagnostic est souvent méconnu causant le plus souvent un retard diagnostique et par conséquent une difficulté de la prise en charge.

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 11 cas recueillis de Janvier 2005 à Décembre 2017 au sein de service de dermatologie à l'hôpital militaire de Meknès. Les critères étudiés étaient épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques.

Cette série se composait de 10 hommes et une femme, d'âge moyen de 40.9ans. Le tabagisme était présent chez tous les malades. L'âge moyen de début de la maladie était de 34.27ans. Le délai diagnostique moyen était de 5.28ans avec des extrêmes de 10 jours à 20ans. La localisation la plus retrouvée est la localisation axillaire suivie de la localisation inguinale et périnéale. Une prédominance de grade 2 du score de Hurley est retrouvée. Tous nos patients ont reçu un traitement médical, majoritairement à base d'antibiothérapie. Sept cas de récurrences ont été signalés dont deux ont nécessité une reprise chirurgicale. La qualité de vie était altérée chez tous nos malades.

La maladie de Verneuil est caractérisée par son évolution longue pouvant entraîner un handicap réel pour le patient avec un impact social et familial. A l'heure actuelle de nouvelles molécules sont en cours de développement et d'étude. L'exérèse chirurgicale reste un traitement de choix dans certaines situations. La discussion médico-chirurgicale apparaît essentielle pour la prise en charge de cette maladie et son développement doit être une priorité.

Abstract

Verneuil's disease is a chronic fistulising suppuration of cicatricial evolution with a major impact on the quality of life. His diagnosis is often misunderstood, most often causing a delay in diagnosis and therefore a difficulty in management.

This is a retrospective study of 11 cases collected from January 2005 to December 2017 in Dermatology Department at Meknes Military Hospital. The criteria studied were epidemiological, clinical and therapeutic.

This series consisted of 10 men and a woman, average age 40.9years. Smoking was present in all patients. The average age of onset was 34.27 years. The average diagnosis time was 5.28 years with extremes of 10 days to 20 years. The most recovered localization is the axillary localization followed by the inguinal and perineal localization. A grade 2 predominance of the Hurley score is found. All our patients received medical treatment, mainly based on antibiotic therapy. Seven cases of recurrence were reported, two of which required surgical revision. The quality of life was altered in all our patients.

Verneuil's disease is characterized by its long-term evolution which can lead to a real handicap for the patient with a social and family impact. At present, new molecules are being developed and studied. Surgical excision remains a treatment of choice in some situations. Medico-surgical discussion is essential for the management of this disease and its development must be a priority.

ملخص

مرض فرنل أو التهاب الغدد العرقية القبيحي هو مرض مزمن يؤدي إلى تشكل أنفاق أو قنوات تتطور فيما بعد إلى ندب، ذات تأثير كبير على نوعية الحياة.

غالبا ما يكون تشخيصه غير معروف، مما يتسبب في تأخر هذا الأخير، و بالتالي صعوبة في تدبيره.

في هذا العمل، أجرينا دراسة إستعادة حول 11 حالة مسجلة، على مدى 12 سنة (يناير 2005 - دجنبر 2017)

في قسم الأمراض الجلدية بالمستشفى العسكري بمكناس. المعايير المعتمدة: وبائية، سريري و علاجية.

تتكون هذه السلسلة من 10 ذكور و أنثى واحدة. متوسط عمرهم 40.9 سنة. كلهم مدخنون. متوسط عمر بداية

المرض هو 34.27 سنة و متوسط وقت التشخيص هو 5.28 سنة مع حدود 10 أيام كحد أدنى و 20 سنة كحد أقصى.

كانت إصابة الإبطين هي الأكثر شيوعا تليها منطقة الاربي و العجان. حسب سلم هرلى نجد هيمنة الدرجة 2

تلقي مرضانا علاجا دوائيا معتمدا بشكل رئيسي على المضادات الحيوية. 7 حدثت لهم انتكاسة، 2 منهم تطلبا مراجعة

جراحية. نوعية حياة جميع مرضانا متدهورة.

يتميز مرض فرنل بتطوره على المدى الطويل، و الذي يمكن أن يؤدي إلى إعاقة حقيقية للمريض لها تأثير عائلي

واجتماعي. حاليا يتم تطوير جزيئات علاجية جديدة، ولكن يبقى العلاج الجراحي هو الأفضل في عدة حالة. ولهذا فإن المناقشة

الطبية الجراحية ضرورية لتدبير هذا المرض، وتطويره يجب أن يكون أولوية.

REFERENCES

BIBLIOGRAPGIQUES

1. The New England Journal of Medecine, donwload from nejm.org at Avvbie Library on Augst 3.2016.
2. <http://www.maladiedeverneuil.fr/qu-est-ce-que-la-maladie-de-verneuil/>
3. http://www.afrh.fr/la_maladie_de_verneuil_ou_h/generalites.html
4. The New England Journal of Medecine, donwload from nejm.org at Avvbie Library on Augst 3.2016.
5. Verneuil's disease: case report (107 patients) Zineb Belhabib, Hayat Krami, Ikram Errabih, Fatima Zahra Daoudi, Maha Fadlouallah, Nadia Benzoubeir, Farida Soudine, Laziza Ouazzani, Houria Ouazzani Service de médecine B Hépto-Gastroentérologie, Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina, UM5S, Rabat (Maroc) 2012
6. www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Verneuil-FRfrPub2049v01.pdf | Mai 2006
7. <https://soin-du-corps.ooreka.fr/comprendre/anatomie-peau>
8. <http://pharmalinegroup.com/fr/la-peau/>
9. <http://cdbn.fr/file/frontend/2016/12/Podcast-5-Annexes-cutanees-pdf.pdf>
10. centre européen de l'esthétique.
11. Histologie et biologie cellulaire . Une introduction à l'anatomie pathologique - KIERSZENBAUM- traduction de ma 1^{re} édition américaine par Pierre Validire et Patricia Validire-Charpy.
12. <https://www.reussircapesthetique.com/biologie-annexes-cutanees>
13. anatomie et physiologie humaines. Elaine N.Marieb. Katja Hoehn. Adaptation française de la 8eme édition américaine par Linda Moussakova et René Lachaine.
14. Vasarinsh P. Primary cutaneous nocardiosis. Arch Dermatol 1968; 98: 489-93.
15. A propos d'un cas de maladie de Verneuil traité par Disulone
16. Mouly R, Dufourmentel C. La maladie de Verneuil. Chirurgie 1977; 103(8): 684-92.

17. Schiefferdecker R.P. Uber morphologische sekretioner cheinungen in der ec-crinen hautdrüsen des menshen. Arch Dermatol Syphil 1921; 132: 130–32.
18. Brunsting H.A. Hidradenitis suppurativa abcess of apocrine sweat glands. Study of clinical pathology features with report of 22 cases and review of litterature. Arch Dermatol Syphil 1939; 39: 108–120.
19. Heid E, Chartier Ch. Hidradénite suppurative. Ann Dermatol Venerol 2001; 128: 158–160
20. Métagénomique bacterienne de l'hidrosadénite suppurée. Helene Guet–Revillet. 2 juin 2017
21. prévalence des comorbidités et évaluation de la qualité de vie dans la MV. 27 octobre 2004. Me Mounia Naji.
22. Maladie de verneuil et zinc : une nouvelle approche thérapeutique. 14 avril 2005. Anabelle Brocard. Université de Nante – France.
23. G. B. E. Jemec, « Clinical practice. hidradenitis suppurativa. », *N Engl J Med*, vol. 366, p.158–164, Jan 2012.
24. J. M. von der Werth, H. C. Williams et J. A. Raeburn, « The clinical genetics of hidradenitis suppurativa revisited. », *Br J Dermatol*, vol. 142, p. 947–953, May 2000.
25. J. S. Fitzsimmons, E. M. Fitzsimmons et G. Gilbert, « Familial hidradenitis suppurativa : evidence in favour of single gene transmission. », *J Med Genet*, vol. 21, p. 281–285, Aug 1984.
26. J. Lapins, O. Olerup et L. Emtestam, « No human leukocyte antigen–A, –B or –DR association in swedish patients with hidradenitis suppurativa. », *Acta Derm Venerol*, vol. 81, no. 1, p. 28–30, 2001.

27. M. Gao, P.-G. Wang, Y. Cui, S. Yang, Y.-H. Zhang, D. Lin, K.-Y. Zhang, Y.-H. Liang, L.-D. Sun, K.-L. Yan, F.-L. Xiao, W. Huang et X.-J. Zhang, « Inversa acne (hidradenitis suppurativa) : a case report and identification of the locus at chromosome 1p21.1-1q25.3. », *J Invest Dermatol*, vol. 126, p. 1302-1306, Jun 2006.
28. J. von der Werth, P. Wood, A. D. Irvine et W. I. McLean, « Genetics of hidradenitis suppurativa », *in Hidradenitis suppurativa*, p. 70-85, Springer, 2006.
29. B. Wang, W. Yang, W. Wen, J. Sun, B. Su, B. Liu, D. Ma, D. Lv, Y. Wen, T. Qu, M. Chen, M. Sun, Y. Shen et X. Zhang, « Gamma-secretase gene mutations in familial acne inversa. », *Science*, vol. 330, p. 1065, Nov 2010.
30. C.-R. Li, M.-J. Jiang, D.-B. Shen, H.-X. Xu, H.-S. Wang, X. Yao, Y. Zhang, W.-Q. Zhou et B. Wang, « Two novel mutations of the nicastrin gene in chinese patients with acne inversa. », *Br J Dermatol*, vol. 165, p. 415-418, Aug 2011.
31. Y. Liu, M. Gao, Y.-m. Lv, X. Yang, Y.-q. Ren, T. Jiang, X. Zhang, B.-r. Guo, M. Li, Q. Zhang, P. Zhang, F.-s. Zhou, G. Chen, X.-y. Yin, X.-b. Zuo, L.-d. Sun, X.-d. Zheng, S.-m. Zhang, J.-j. Liu, Y. Zhou, Y.-r. Li, J. Wang, J. Wang, H.-m. Yang, S. Yang, R.-q. Li et X.-j. Zhang, « Confirmation by exome sequencing of the pathogenic role of *NCSTN* mutations in acne inversa (hidradenitis suppurativa). », *J Invest Dermatol*, vol. 131, p. 1570-1572, Jul 2011.
32. T. Jiao, H. Dong, L. Jin, S. Wang et J. Wang, « A novel nicastrin mutation in a large chinese family with hidradenitis suppurativa. », *Br J Dermatol*, vol. 168, p. 1141-1143, May 2013.
33. C. Zhang, L. Wang, L. Chen, W. Ren, A. Mei, X. Chen et Y. Deng, « Two novel mutations of the *NCSTN* gene in chinese familial acne inverse. », *J Eur Acad Dermatol Venereol*, vol. 27, p. 1571-1574, Dec 2013.

34. Y. Nomura, T. Nomura, S. Suzuki, M. Takeda, O. Mizuno, Y. Ohguchi, R. Abe, Y. Murata et H. Shimizu, « A novel *NCSTN* mutation alone may be insufficient for the development of familial hidradenitis suppurativa. », *J Dermatol Sci*, vol. 74, p. 180–182, May 2014.
35. A. E. Pink, M. A. Simpson, G. W. Brice, C. H. Smith, N. Desai, P. S. Mortimer, J. N. W. N. Barker et R. C. Trembath, « *PSENEN* and *NCSTN* mutations in familial hidradenitis suppurativa (acne inversa). », *J Invest Dermatol*, vol. 131, p. 1568–1570, Jul 2011.
36. S. Miskinyte, A. Nassif, F. Merabtene, M.–N. Ungeheuer, O. Join–Lambert, J.–P. Jais et A. Hovnanian, « Nicastrin mutations in french families with hidradenitis suppurativa. », *J Invest Dermatol*, vol. 132, p. 1728–1730, Jun 2012.
37. A. E. Pink, M. A. Simpson, N. Desai, D. Dafou, A. Hills, P. Mortimer, C. H. Smith, R. C. Trembath et J. N. W. Barker, « Mutations in the γ -secretase genes *NCSTN*, *PSENEN*, and *PSEN1* underlie rare forms of hidradenitis suppurativa (acne inversa). », *J Invest Dermatol*, vol. 132, p. 2459–2461, Oct 2012.
38. A. E. Pink, M. A. Simpson, N. Desai, R. C. Trembath et J. N. W. Barker, « γ -secretase mutations in hidradenitis suppurativa : new insights into disease pathogenesis. », *J Invest Dermatol*, vol. 133, p. 601–607, Mar 2013.
39. N. Yamamoto, K. Tanigaki, H. Han, H. Hiai et T. Honjo, « Notch/rbp-j signaling regulates epidermis/hair fate determination of hair follicular stem cells. », *Curr Biol*, vol. 13, p. 333–338, Feb 2003.
40. J. R. Ingram, M. Wood, B. John, R. Butler et A. V. Anstey, « Absence of pathogenic γ -secretase mutations in a south wales cohort of familial and sporadic hidradenitis suppurativa (acne inversa). », *Br J Dermatol*, vol. 168, p. 874–876, Apr 2013.

41. E. Mozeika, G. B. E. Jemec et B. M. Nürnberg, « Hedgehog pathway does not play a role in hidradenitis suppurativa pathogenesis. », *Exp Dermatol*, vol. 20, p. 841–842, Oct 2011.
42. S. Giatrakos, K. Huse, T. Kanni, V. Tzanetakou, M. Kramer, I. Grech, E. Papadavid, A. Katoulis, N. Stavrianeas, M. Nothnagel, M. Platzner, M. Bauer et E. J. Giamarellos–Bourboulis, « Haplotypes of IL–12R β 1 impact on the clinical phenotype of hidradenitis suppurativa. », *Cytokine*, vol. 62, p. 297–301, May 2013.
43. Savva, T. Kanni, G. Damoraki, A. Kotsaki, S. Giatrakou, I. Grech, A. Katoulis, E. Papadavid et E. J. Giamarellos–Bourboulis, « Impact of toll–like receptor–4 and tumour necrosis factor gene polymorphisms in patients with hidradenitis suppurativa. », *Br J Dermatol*, vol. 168, p. 311–317, Feb 2013.
44. S. Finegold, P. Summanen, S. Hunt Gerardo et E. Baron, « Clinical importance of *Bifidobacterium wadsworthia*. », *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*, vol. 11, p. 1058–1063, Nov 1992.
45. G. B. Jemec, M. Faber, E. Gutschik et P. Wendelboe, « The bacteriology of hidradenitis suppurativa. », *Dermatology*, vol. 193, no. 3, p. 203–206, 1996.
46. J. Lapins, C. Jarstrand et L. Emtestam, « Coagulase–negative staphylococci are the most common bacteria found in cultures from the deep portions of hidradenitis suppurativa lesions, as obtained by carbon dioxide laser surgery. », *Br J Dermatol*, vol. 140, p. 90–95, Jan 1999.
47. K. Sartorius, H. Killasli, C. Oprica, A. Sullivan et J. Lapins, « Bacteriology of hidradenitis suppurativa exacerbations and deep tissue cultures obtained during carbon dioxide laser treatment. », *Br J Dermatol*, vol. 166, p. 879–883, Apr 2012.
48. L. Matusiak, A. Bieniek et J. C. Szepietowski, « Bacteriology of hidradenitis suppurativa – which antibiotics are the treatment of choice ? », *Acta Derm Venereol*, Mar 2014.

49. A. S. Highet, R. E. Warren, R. C. Staughton et S. O. Roberts, « Streptococcus milleri causing treatable infection in perineal hidradenitis suppurativa. », *Br J Dermatol*, vol. 103, p.375–382, Oct 1980.
50. A. S. Highet, R. E. Warren et A. J. Weekes, « Bacteriology and antibiotic treatment of perineal suppurative hidradenitis. », *Arch Dermatol*, vol. 124, p. 1047–1051, Jul 1988.
51. I. Brook et E. H. Frazier, « Aerobic and anaerobic microbiology of axillary hidradenitis suppurativa. », *J Med Microbiol*, vol. 48, p. 103–105, Jan 1999
52. R. D. Leach, S. J. Eykyn, I. Phillips, B. Corrin et E. A. Taylor, « Anaerobic axillary abscess. », *Br Med J*, vol. 2, p. 5–7, Jul 1979.
53. D. E. Brenner et D. P. Lookingbill, « Anaerobic microorganisms in chronic suppurative hidradenitis. », *Lancet*, vol. 2, p. 921–922, Oct 1980.
54. A. Alikhan, P. J. Lynch et D. B. Eisen, « Hidradenitis suppurativa : a comprehensive review. », *J Am Acad Dermatol*, vol. 60, p. 539–61 ; quiz 562–3, Apr 2009.
55. S. Yazdanyar et G. B. E. Jemec, « Hidradenitis suppurativa : a review of cause and treatment. », *Curr Opin Infect Dis*, vol. 24, p. 118–123, Apr 2011.
56. J. Revuz, « Medical treatments of hidradenitis suppurativa : a new paradigm. », *Dermatology (Basel)*, vol. 215, no. 2, p. 95–6, 2007.
57. Hidradenitis suppurativa foundation, « www.hs.foundation.org. », 2009.
58. B. J. Harrison, G. F. Read et L. E. Hughes, « Endocrine basis for the clinical presentation of hidradenitis suppurativa. », *Br J Surg*, vol. 75, p. 972–975, Oct 1988.
59. P. S. Mortimer, R. P. Dawber, M. A. Gales et R. A. Moore, « A double-blind controlled cross-over trial of cyproterone acetate in females with hidradenitis suppurativa. », *Br J Dermatol*, vol. 115, p. 263–268, Sep 1986.

60. J. N. Kraft et G. E. Searles, « Hidradenitis suppurativa in 64 female patients : retrospective study comparing oral antibiotics and antiandrogen therapy. », *J Cutan Med Surg*, vol. 11, no. 4, p. 125-131, 2007.
61. J. Revuz, « Hidradenitis suppurativa. », *J Eur Acad Dermatol Venereol*, vol. 23, p. 985-998, Sep 2009.
62. J. H. Barth, A. M. Layton et W. J. Cunliffe, « Endocrine factors in pre- and postmenopausal women with hidradenitis suppurativa. », *Br J Dermatol*, vol. 134, p. 1057-1059, Jun 1996.
63. H. H. van der Zee, K. de Winter, C. J. van der Woude et E. P. Prens, « The prevalence of hidradenitis suppurativa in 1093 patients with inflammatory bowel disease. », *Br J Dermatol*, Mar 2014.
64. R. F. Rose, M. J. D. Goodfield et S. M. Clark, « Treatment of recalcitrant hidradenitis suppurativa with oral ciclosporin. », *Clin Exp Dermatol*, vol. 31, p. 154-155, Jan 2006.
65. P. A. Ginder, M. Ousley, D. Hinthorn, C. Liu et N. I. Abdou, « Hidradenitis suppurativa : evidence for a bactericidal defect correctable by cholinergic agonist in vitro and in vivo. », *J Clin Immunol*, vol. 2, p. 237-241, Jul 1982.
66. V. C. Dvorak, R. K. Root et R. R. MacGregor, « Host-defense mechanisms in hidradenitis suppurativa. », *Arch Dermatol*, vol. 113, p. 450-453, Apr 1977.
67. J. Lapins, B. Asman, A. Gustafsson, K. Bergström et L. Emtestam, « Neutrophil-related host response in hidradenitis suppurativa : a pilot study in patients with inactive disease. », *Acta Derm Venereol*, vol. 81, p. 96-99, May 2001.
68. F. B. Vasey, N. A. Fenske, G. B. Clement, P. H. Bridgeford, B. F. Germain et L. R. Espinoza, « Immunological studies of the arthritis of acne conglobata and hidradenitis suppurativa. », *Clin Exp Rheumatol*, vol. 2, no. 4, p. 309-311, 1984.

69. V. U. Emelianov, F. G. Bechara, R. Gläser, E. A. Langan, W. M. Taungjaruwini, J.M. Schröder, K. C. Meyer et R. Paus, « Immunohistological pointers to a possible role for excessive cathelicidin (LL-37) expression by apocrine sweat glands in the pathogenesis of hidradenitis suppurativa/acne inversa. », *Br J Dermatol*, vol. 166, p. 1023–1034, May 2012.
70. F. G. Bechara, M. Sand, M. Skrygan, A. Kreuter, P. Altmeyer et T. Gambichler, « Acne inversa : evaluating antimicrobial peptides and proteins. », *Ann Dermatol*, vol. 24, p. 393–397, Nov 2012.
71. L. Matusiak, A. Bieniek et J. C. Szepietowski, « Increased serum tumour necrosis factor- α in hidradenitis suppurativa patients : is there a basis for treatment with anti-tumour necrosis factor- α agents ? », *Acta Derm Venereol*, vol. 89, p. 601–603, Nov 2009.
72. H. H. van der Zee, L. de Ruyter, D. G. van den Broecke, W. A. Dik, J. D. Laman et E.P. Prens, « Elevated levels of tumour necrosis factor (TNF)- α , interleukin (IL)-1 β and IL-10 in hidradenitis suppurativa skin : a rationale for targeting TNF- α and IL-1 β . », *Br J Dermatol*, vol. 164, p. 1292–1298, Jun 2011.
73. H. H. van der Zee, L. de Ruyter, J. Boer, D. G. van den Broecke, J. C. den Hollander, J.D. Laman et E. P. Prens, « Alterations in leucocyte subsets and histomorphology in normal-appearing perilesional skin and early and chronic hidradenitis suppurativa lesions. », *Br J Dermatol*, vol. 166, p. 98–106, Jan 2012.
74. R. E. Hunger, A. M. Surovy, A. S. Hassan, L. R. Braathen et N. Yawalkar, « Toll-like receptor 2 is highly expressed in lesions of acne inversa and colocalizes with c-type lectin receptor. », *Br J Dermatol*, vol. 158, p. 691–697, Apr 2008.
75. D. Corridoni, K. Arseneau et F. Cominelli, « Functional defects in NOD2 signaling in experimental and human Crohn disease. », *Gut Microbes*, vol. 5, Mar 2014.

76. D. C. van Rappard et J. R. Mekkes, « Hidradenitis suppurativa not associated with CARD15/NOD2 mutation : a case series. », *Int J Dermatol*, vol. 53, p. e77–e79, Jan 2014.
77. Évaluation clinique de la sévérité de l'hidradénite suppurée — maladie de Verneuil. J.Revuz. Recu le 10 mai 2015 ; accepté le 10 juillet 2015.
78. Société française de Dermatologie et d'IST. Score de DLQI.
79. Y. Nomura, T. Nomura, S. Suzuki, M. Takeda, O. Mizuno, Y. Ohguchi, R. Abe, Y. Murata et H. Shimizu, « A novel *NCSTN* mutation alone may be insufficient for the development of familial hidradenitis suppurativa. », *J Dermatol Sci*, vol. 74, p. 180–182, May 2014.
80. Maladie de Verneuil. AFRH.
81. Non-surgical treatments for hidradenitis suppurativa: A systematic review. E.Robert, F.Bodin. C.Paul. M-P. Konstantinou. Y.Gall, J.-L. Grolleau, J.Laloze, B.Chaput. 26 march 2017.
82. Gregor B. E. Jenec , Hidrosadenitis suppurativa : Epidemiology and scope of the problem, MD, MPH Roskilde, Denmark, and Boston, Massachussts.
83. Jemec GB. The symptomatology of hidradenitis suppurativa in women. *Br J Dermatol*. 1988 Sep;119(3):345–50.
84. Revuz J. Hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2009 Sep;23(9):985–98.
85. Verneuil A. Etudes sur les tumeurs de la peau ; de quelques maladies des glandes sudoripares. *Arch Gen Med*. 1854;(4):447–68.
86. Hemmat Maghsoudi : department of surgery, faculty of medicine, University of medical science of Tarbiz, IRAN Between 2000 to 2016
87. F.Bordier-Lamy Maladie de Verneuil : Etude rétrospective chez 93 malades traités chirurgicalement ,2008

88. Maladie de Verneuil: Expérience du service de chirurgie plastique sur 6 ans d'étude . Me Sara Zahid. 2017
89. Powell FC, Schroeter AL, Su WP, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: a review of 86 patients. *Q J Med.* 1985 May;55(217):173–86.
90. Kathleen McMillan et al Hidradenitis Suppurativa: Number of Diagnosed Patients, Demographic Characteristics, and Treatment Patterns in the United States, ,2014
91. H. Xu et al Phenotype of 53 chinese individuals with nicastrin gene mutations in association with familial hidradenitis suppurativa (Acne inversa), 2015,
92. Whan B. Kim Clinical Features and Patient Outcomes of Hidradenitis Suppurativa: A Cross–Sectional Retrospective Study, ,2015
93. La maladie de Verneuil : à propos de 40 cas The Verneuil's disease: about 40 cases
M. Moujahid · M.T. Tajdine · A. Achour · M.I. Janati 2010.
94. Rober E.hunger : departement of dermatology in ben university hospital. Between 2015 and 2017 about 102 cas.
95. Kromann CB, Ibler KS, Kristiansen VB, Jemec GB. The influence of body weight on the prevalence and severity of hidradenitis suppurativa. *Acta Derm Venereol.* 2014 Sep;94(5):553–7.
96. Clio Dessinioti MD, Chrisa Zisimou MD, Vassiliki Tzanetakou, A retrospective institutional study of the association of smoking with the severity of hidradenitis suppurativa, 1st Departement of Dermatology, A. syggros Hospital, University of Athens, Athens, Greece , 4 January 2017 .
97. Sartorius K, Emtestam L, Jemec GB, Lapins J. Objective scoring of hidradenitis suppurativa reflecting the role of tobacco smoking and obesity. *Br J Dermatol.* 2009 Oct;161(4):831–9.

98. Canoui-Poitrine F, Revuz JE, Wolkenstein P, Viallette C, Gabison G, Pouget F, et al. Clinical characteristics of a series of 302 French patients with hidradenitis suppurativa, with an analysis of factors associated with disease severity. *J Am Acad Dermatol*. 2009 Jul;61(1):51-7.
99. Revuz JE, Canoui-Poitrine F, Wolkenstein P, Viallette C, Gabison G, Pouget F, et al. Prevalence and factors associated with hidradenitis suppurativa: results from two casecontrol studies. *J Am Acad Dermatol*. 2008 Oct;59(4):596-601.
100. Ichiro Kurokawa et al Questionnaire surveillance of hidradenitis suppurativa in Japan, ,2015
101. Barth JH, Layton AM, Cunliffe WJ. Endocrine factors in pre- and postmenopausal women with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 1996 Jun;134(6):1057-9.
102. Diane Guedes De Carvalho Prise en charge de la maladie de Verneuil au décours de la consultation médicochirurgicale de dermatologie du CHRU de Lille : étude rétrospective de janvier 2009 à décembre 2015,
103. Données démographiques et biométriques de 882 sujets atteints de maladie de Verneuil : EpiVer étude multicentrique française ville-hôpital S. Allal¹, P. Guillem², A. C. Fougerousse³, N. Beneton⁴, F. Maccari⁵, B. Labeille⁶, E. Tisseran⁷, F. Vuering⁸, S. Vergote-Pelamourgues⁹, E. Cinotti¹⁰, J.-L. Perrot^{6,*}, et Résol-Verneuil 2017.
104. Allal – S.Guillem article 2017 donnée démographique et biométrique sur 882cas . France
105. Shelley WB, Cahn MM. The pathogenesis of hidradenitis suppurativa. Experimental and histologic observations. *Arch Dermatol* 1955; 72: 562-65. 75: 562
106. Edlich RF, Silloway KA, Rodeheaver GT, Cooper PH. Epidemiology, pathology, and treatment of axillary hidradenitis suppurativa. *J Emerg Med* 1986; 4(5): 369-78.

107. Gregor B.E. Jemec, Jean Revuz, James J. Leyden Hidradénite suppurée, Edition Springer 2008, Ch 10.1,
108. Gregor B. E. Jenec , Hidrosadenitis suppurativa : Epidemiology and scope of the problem, MD, MPH Roskilde, Denmark, and Boston, Massachusetts.
109. Yadav S, Singh S, Edakkanambeth Varayil J, Harmsen WS, Zinsmeister AR, Tremaine WJ, et al. Hidradenitis Suppurativa in Patients With Inflammatory Bowel Disease: A PopulationBased Cohort Study in Olmsted County, Minnesota. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2016 Jan;14(1):65–70
110. Shavit E, Dreiherr J, Freud T, Halevy S, Vinker S, Cohen AD. Psychiatric comorbidities in 3207 patients with hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015 Feb;29(2):371–6.
111. Hsiao JL, Antaya RJ, Berger T, Maurer T, Shinkai K, Leslie KS. Hidradenitis suppurativa and concomitant pyoderma gangrenosum: a case series and literature review. *Arch Dermatol*. 2010 Nov;146(11):1265–70
112. Powell FC, Schroeter AL, Su WP, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: a review of 86 patients. *Q J Med*. 1985 May;55(217):173–86.
113. Richette P, Molto A, Viguier M, Dawidowicz K, Hayem G, Nassif A, et al. Hidradenitis suppurativa associated with spondyloarthritis -- results from a multicenter national prospective study. *J Rheumatol*. 2014 Mar;41(3):490–4.
114. Legrand E, Audran M, Rousselet-Chapeau MC (1995) Le Levier F, Brithmer L, Vigouroux B, Pidhorz L, Brégeon C. Iliac osteosarcoma in a patient with SAPHO syndrome. *Rev Rhum Engl Ed* 62(2): 139
115. Mlle SARA zahid , these au service de chirurgie plastique au chu de marakech.
116. Yu CC, Cook MG. Hidradenitis suppurativa: a disease of follicular epithelium, rather than apocrine glands. *Br J Dermatol*. 1990 Jun;122(6):763–9.

117. Von der Werth JM, Williams HC. The natural history of hidradenitis suppurativa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2000 Sep;14(5):389–92.
118. Le délai diagnostique de la maladie de Verneuil : s'améliore-t-on avec le temps ? A. P. Villani^{1,*}, J.-P. Vlaeminck², D. Jullien¹, P. Guillem² ¹ Dermatologie, hôpital Édouard-Herriot, hospices civils de Lyon, université Claude-Bernard—Lyon | ² Chirurgie, Clinique du Val d'Ouest, France
119. Brunsting H.A. Hidradenitis suppurativa abcess of apocrine sweat glands. Study of clinical pathology features with report of 22 cases and review of litterature. *Arch Dermatol Syphil* 1939; 39: 108–120.
120. Barth JH, Kealey T. Androgen metabolism by isolated human axillary apocrine glands in hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 1991 Oct;125(4):304–8
121. Etude retrospective de la maladie de Verneuil apropos de 107cas CHU avicenne Rabat. 2012
122. Etude retrospective de l'hydrosadenite suppurée. Rabat. Maroc 2012.
123. D. BARRUT – Thérapeutique dermatologique, Médecine-Sciences Flammarion 2001
124. Hidradenitis suppurativa and metabolic syndrome: a comparative cross-sectional study of 3207 patients* – Department of Quality Measurements and Research, Chief Physician's Office, Clalit Health Services, Tel Aviv, Israel.
125. Barth JH, Layton AM, Cunliffe WJ. Endocrine factors in pre- and postmenopausal women with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol*. 1996 Jun;134(6):1057–9.
126. Microbiologie de l'hydrosadénite suppurée : une étude sur 102 lésions. H. Guet-Revillet a,* , S. Poirée b, H. Coignard-Biehler c, H. Lécuyer a, J.-P. Jais d, O. Lortholary c, X. Nassif a, A. Nassif e, O. Join-Lambert.
127. Join-Lambert O, Coignard H, Jais J-P, Guet-Revillet H, Poirée S, Fraitag S, et al. Efficacy of rifampin-moxifloxacin-metronidazole combination therapy in hidradenitis suppurativa. *Dermatology*. 2011 Feb;222(1):49–58

128. Diane quegedes. PEC de MV. CHRU. 2009.
129. : Jemec GB, Wendelboe P. Topical clindamycin versus systemic tetracycline in the treatment of hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol.* 1998 Dec;39(6):971-4.
130. Mendonça CO, Griffiths CE. Clindamycin and rifampicin combination therapy for hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* 2006 May;154(5):977-8.
131. Van der Zee HH, Boer J, Prens EP, Jemec GB. The effect of combined treatment with oral clindamycin and oral rifampicin in patients with hidradenitis suppurativa. *Dermatology.* 2009;219(2):143-7.
132. Gener G, Canoui-Poitrine F, Revuz JE, Faye O, Poli F, Gabison G, et al. Combination therapy with clindamycin and rifampicin for hidradenitis suppurativa: a series of 116 consecutive patients. *Dermatology.* 2009;219(2):148-54.
133. Zouboulis CC, Desai N, Emtestam L, Hunger RE, Ioannides D, Juhász I, et al. European S1 guideline for the treatment of hidradenitis suppurativa/acne inversa. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2015 Apr;29(4):619-44.
134. Join-Lambert O, Coignard-Biehler H, Jais J-P, Delage M, Guet-Revillet H, Poirée S, et al. Efficacy of ertapenem in severe hidradenitis suppurativa: a pilot study in a cohort of 30 consecutive patients. *J Antimicrob Chemother.* 2016 Feb;71(2):513-20.
135. Yazdanyar S, Boer J, Ingvarsson G, Szepietowski JC, Jemec GB. Dapsone therapy for hidradenitis suppurativa: a series of 24 patients. *Dermatology.* 2011;222(4):342-6.
136. Boer J, van Gemert MJ. Long-term results of isotretinoin in the treatment of 68 patients with hidradenitis suppurativa. *J Am Acad Dermatol.* 1999 Jan;40(1):73-6.
137. Soria A, Canoui-Poitrine F, Wolkenstein P, Poli F, Gabison G, Pouget F, et al. Absence of efficacy of oral isotretinoin in hidradenitis suppurativa: a retrospective study based on patients' outcome assessment. *Dermatology.* 2009;218(2):134-5.

138. Boer J, Nazary M. Long-term results of acitretin therapy for hidradenitis suppurativa. Is acne inversa also a misnomer? *Br J Dermatol*. 2011 Jan;164(1):170-5.
139. Verdolini R, Simonacci F, Menon S, Pavlou P, Mannello B. Alitretinoin: a useful agent in the treatment of hidradenitis suppurativa, especially in women of childbearing age. *G Ital Dermatol Venereol*. 2015 Apr;150(2):155-62.
140. Haslund P, Lee RA, Jemec GB. Treatment of hidradenitis suppurativa with tumour necrosis factor-alpha inhibitors. *Acta Derm Venereol*. 2009 Nov;89(6):595-600.
141. Sotiriou E, Goussi C, Lallas A, Chovarda E, Apalla Z, Lazaridou E, et al. A prospective open-label clinical trial of efficacy of the every week administration of adalimumab in the treatment of hidradenitis suppurativa. *J Drugs Dermatol*. 2012 May;11(5 Suppl):s15-20.
142. Adams DR, Yankura JA, Fogelberg AC, Anderson BE. Treatment of hidradenitis suppurativa with etanercept injection. *Arch Dermatol*. 2010 May;146(5):501-4.
143. Maladie de Verneuil (Hidradénite Suppurée) : de la physiopathologie à la prise en charge Vincent Descamps - hopital universitaire de Bichat Claud Bernard - France. 2015
144. Tabagisme et sévérité de la maladie de Verneuil à propos de 1428 sujets : étude EpiVer. E.RavniF.CambazardA.C.BironC.CouzanE.CoutyJ.L.Perrot . *Dermatologie, Saint-Étienne, France* . 30. November 2018.
145. www.Shutterstock.com
146. Gregor B.E. Jemec, Jean Revuz, James J. Leyden Hidradénite suppurée.